N° 38

Docteur Jean GARDERE
Ancien Externe des Hôpitaux

Hypertension Artérielle Pulmonaire Primitive et Communications entre Artères Bronchiques et Pulmonaires

(Travail de la Clinique Médicale
du Professeur Roger FROMENT)

THÈSE — LYON 1953

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1953-54 - N° 38

HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE PRIMITIVE ET COMMUNICATIONS ENTRE ARTERES BRONCHIQUES ET PULMONAIRES.

(Travail de la Clinique Médicale
du Professeur Roger FROMENT)

T H E S E

présentée

à la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon

et soutenue publiquement le 10 Décembre 1953

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GARDERE Jean

Né le 3 Septembre 1926

à LYON.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

FACULTE DE MEDECINE
et de PHARMACIE
LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen Honoraire	M. J. LEPINE
Doyen	M. H. HERMANN
Assesseur	M. J. GATE

Professeurs Honoraires

MM. Nicolas, Villard, Collet, Cluzet, Bérard, Guiart, Piéry, Cade, Patel, Favre, Lépine, Savy, Trillat, Leriche, Mouriquand.

Professeurs

Clinique médicale A	MM. FROMENT
Clinique médicale B	P. RAVAULT
Clinique chirurgicale A	SANTY
Clinique chirurgicale B	WERTHEIMER
Clinique ophtalmologique	BONNET
Clinique oto-rhino-laryngologique	REBATTU
Clinique urologique	CIBERT
Clinique et prophylaxie de la Tuberculose	DUFOURT
Clinique dermatologique et syphiligraphie	GATE
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale	DECHAUME
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie	SEDALLIAN
Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile	GUILLEMINET
Clinique gynécologique	POLLOSSON
Clinique obstétricale	PIGEAUD
Clinique stomatologique	DUCLOS
Clinique médicale infantile & hygiène du Ier âge	BERNHEIM
Pharmacie et pharmacologie	LEULIER
Physiologie	HERMANN
Anatomie pathologique	J. F. MARTIN
Physique biologique radiologique et physiothérapie	PONTHUS (détaché à Beyrouth)
Médecine du Travail	MAZEL
Parasitologie et pathologie exotique	GARIN
Thérapeutique chirurgicale & chirurgie opératoire	ROCHET
Chimie organique et toxicologie	CHAMBON
Pathologie générale et expérimentale	JOSSERAND
Hydrologie thérapeutique et climatologie	DELORE
Anatomie	GABRIELLE
Pathologie interne	CROIZAT
Chimie biologique et médicale	ENSELME
Pathologie chirurgicale	MALLET-GUY
Histologie	NOEL
Pharmacie galénique et matière médicale	REVOL
Médecine légale et déontologie	BOURRET
Thérapeutique	LEVRAT
Hygiène	SOHIER
Biologie médicale et pharmacodynamie	JOURDAN
Propédeutique chirurgicale	BERTRAND
Botanique et cryptogamie	NETIEN

A mon Père, le Docteur Henri GARDERE

Médecin des Hôpitaux de Lyon.

A ma Mère, le Docteur Marguerite GARDERE-CHEVASSUS

Ex-Interne des Hôpitaux de Lyon.

A la mémoire de mon Oncle, le Docteur Charles GARDERE

Médecin des Hôpitaux de Lyon.

A la mémoire de mon Grand-Père, Monsieur Richard CHEVASSUS,

Chef des Travaux de Physique à la Faculté des Sciences.

A tous les miens.

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur Roger FROMENT

Il nous a fait un grand honneur en nous accueillant parmi ses élèves. Nous gardons un précieux souvenir des mois passés dans son service, de son enseignement à la fois si riche de science clinique classique et si largement ouvert aux méthodes les plus modernes d'investigations cardio-vasculaires, de la bienveillance dont il nous a donné tant de marques.

Nous le remercions d'avoir bien voulu nous confier ce sujet de thèse dont l'élaboration fut pour nous passionnante et dont nous espérons n'avoir pas été trop indigne.

Nous l'assurons de notre respectueuse admiration et de notre sincère attachement.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552303_0003

A notre Maître et Juge

Monsieur le Professeur P. CHOUAT

Nous n'oublierons jamais les premiers mois de notre vie d'étudiant passés dans son service.

Nous avons eu à son école la révélation de l'association de la clinique et du laboratoire, synthèse de la médecine moderne.

Il fut pour nous à cette époque un maître plein de bienveillance et de bonté, dont l'enseignement et la personnalité ont laissé sur nous une empreinte ineffaçable.

Nous lui gardons beaucoup de gratitude et le remercions d'avoir accepté de juger notre thèse.

A notre Maître et Juge

Monsieur le Professeur Agrégé GONIN

Médecin des Hôpitaux.

Nous avons eu le bonheur d'assister à ses consultations de cardiologie où nous étions toujours tenu en éveil par la vivacité de son esprit et la précision de sa méthode clinique.

Nous avons tiré un grand profit de son enseignement. Nous l'en remercions ainsi que de l'amabilité avec laquelle il a accepté de faire partie de notre Jury.

A notre Maître et Juge

Monsieur le Professeur Agrégé GALY

Médecin des Hôpitaux.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre vive reconnaissance pour les idées si neuves et si fécondes qu'il nous a révélées, pour la direction de nos recherches dans la partie de cette thèse consacrée aux anastomoses broncho-pulmonaires et pour l'aimable accueil qu'il nous a réservé dans son laboratoire.

Nous le remercions encore d'avoir accepté de faire partie de notre Jury.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Docteur A. RICARD

Monsieur le Professeur Agrégé R. DESJACQUES

Monsieur le Professeur Agrégé J. PERRIN

Monsieur le Professeur Agrégé R. PEYCELON

Monsieur le Professeur Agrégé P.F. GIRARD

Monsieur le Professeur Agrégé A. GUICHARD

A NOS CONFERENCIERS.

A Monsieur le Docteur TOLOT
que nous remercions de ses conseils et de son aide qui nous fut toujours si précieuse.

A TOUS NOS AMIS.

INTRODUCTION

O. BRENNER, dans sa publication très complète sur la pathologie des vaisseaux pulmonaires, publiée en 1935 dans les "Archives of Internal Medecine", insiste sur la rareté de la sclérose primitive des vaisseaux pulmonaires, et la définit ainsi : "Sclérose sans cause évidente de l'artère pulmonaire, avec hypertrophie ventriculaire droite sans hypertrophie ventriculaire gauche : l'H.V.D. est très accentuée et la plupart des sujets meurent de défaillance droite". Il signale dans la pathogénie de cette affection le rôle possible de l'hypertension pulmonaire. Il parait impossible de séparer hypertension pulmonaire primitive et sclérose primitive de ces vaisseaux, en raison des analogies frappantes, tant du point de vue clinique, qu'anatomopathologique, qui existent entre les différents documents, qui sont rangés sous l'une et l'autre rubrique. Il nous a cependant paru plus juste d'aborder le problème en partant de la donnée "hypertension" plutôt que de celles de "sclérose" ou "d'endartérite" pour plusieurs raisons : l'existence d'une dilatation pulmonaire avec hypertrophie ventriculaire droite et signes cliniques d'hypertension pulmonaire s'accompagne en effet souvent de lésions artériolaires diffuses, mais peut n'en pas comporter dans certains cas; d'autre part la place de plus en plus importante que le cathétérisme intracardiaque est sans doute appelé à prendre dans cette question, et les premières constatations qu'il a déjà apportées, donnent à penser que l'unité de cet ensemble de faitsdoit se faire plutôt autour des constatations manométriques (reflets d'un trouble physiopathologique) qu'autour des modifications morphologiques. Ainsi est-on amené à donner le pas aux recherches physiopathologiques sur les constatations anatomo-pathologiques : ce qui n'est probablement que l'application à un point très particulier d'une tendance actuellement générale. Nous avons aussi tenu compte de l'impression générale qui se dégage des travaux les plus récents sur ce trouble idiopathique de la circulation pulmonaire : la modification artériolaire, est plutôt la conséquence, probablement, que la cause de l'hypertension.

Sclérose pulmonaire primitive ou hypertension primitive, la maladie est bien étiquetée au point de vue clinique et anatomo-pathologique depuis les premières observations de AUST (1892),ROMBERG (1893), MONCKEBERG (1907) Léonard ROGERS (1908). Elle n'en a pas moins évolué considérablement avec les progrès de la radiologie, de l'électrocardiographie, et l'application à l'homme de la technique physiologique de CHAUVEAU et MAREY. Il apparaissait dès lors d'un certain intérêt d'étudier aussi complètement que possible l'aspect de la question, tel qu'il se dégage des observations parues pendant ces 20 dernières années.

Mais surtout, le problème fondamental, reste ici l'origine même du trouble. Artériolite, spasmes artériolaires, allergie, facteurs infectieux et toxiques, altérations histologiques congénitales ont été également proposées; mais la part d'hypothèse reste toujours prépondérante.

Il est frappant que parmi ce luxe de théories, aucune place ou presque n'ait été faite aux constatations et aux déductions exposées en 1938 par WOOD et MILLER qui proposaient une explication de l'hypertension

pulmonaire par les anastomoses artérielles broncho-pulmonaires, unissant une circulation à basse pression avec une circulation à haute pression; ceci jusqu'à ce que, ces dernières années, BRINTON n'ait repris cette hypothèse pour en montrer l'intérêt, tant du point de vue de la compréhension du trouble, que, peut-être de son traitement.

C'est dans cette voie que nous conseilla de faire porter notre effort le Professeur R. FROMENT, lorsqu'il nous fit l'honneur de nous confier ce sujet de thèse, et c'est à une revue complète de la question des anastomoses broncho-pulmonaires que nous invita le Professeur GALY, pour que soient clairement mises en lumière les données du problème.

Ainsi avons-nous été conduits à diviser ce travail en deux parties distinctes. Dans la première, nous nous proposerons de passer en revue les données récentes sur l'hypertension pulmonaire primitive dans les domaines clinique et anatomo-pathologique, puis après avoir rappelé les principales théories étiologiques classiques, nous esquisserons les principaux traits du diagnostic différentiel. Nous achèverons en présentant les résumés des observations récentes qui nous ont paru les plus caractéristiques. Nous aborderons alors dans une seconde partie le problème des anastomoses artérielles broncho-pulmonaires, pour passer en revue les descriptions histologiques, les données expérimentales, les documents anatomo-cliniques fournis par les atrésies pulmonaires et les pneumopathies chroniques. Par là nous tenterons de dégager le fonctionnement et les rôles de ces anastomoses, pour en venir enfin aux arguments qui plaident en faveur de leur présence à l'origine de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive.

Il s'agit en somme, non de résoudre un problème, mais d'en montrer l'actualité, et d'en préciser les éléments.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

SYNDROME D'HYPERTENSION & DE DILATATION ARTERIELLE PULMONAIRE PRIMITIVE

La définition clinique du syndrome d'hypertension pulmonaire primitive est relativement aisée à donner : il s'agit d'une hypertension qui peut être mesurée par cathétérisme cardiaque dans le tronc de l'artère pulmonaire et pour laquelle on ne trouve pas d'explication possible dans une pneumopathie chronique ou dans une cardiopathie congénitale ou acquise; le tronc et les branches de division de l'artère pulmonaire sont le siège d'une dilatation plus ou moins accentuée et la scène clinique est dominée par une insuffisance ventriculaire droite, dont l'évolution est actuellement incurable.

Ce syndrome bien défini et étudié par les auteurs anglo-saxons, EAST, BRINTON, WOOD, PARMLEY, en particulier, correspond a ce qu'on a appelé d'autre part : sclérose primitive de l'artère pulmonaire ou artérite pulmonaire primitive. Il s'agit des mêmes faits, sous des nomenclatures différentes. Il englobe aussi les formes graves de la dilatation congénitale de l'artère pulmonaire, avec cyanose, dyspnée, insuffisance pulmonaire fonctionnelle et évolution rapide, telles que les ont décrites LIAN et SIGUIER. Il est aussi probable qu'il peut s'étendre à certains cas de la maladie bleue tardive de BARD; peut-être même, certaines observations, classées dans le groupe des cardiaques noirs de l'Ecole argentine, pourraient-elles y prendre leur place.

Nous entreprendrons cette description clinique, en nous fondant sur la définition que nous avons initialement posée et après avoir revu, dans les observations récentes qui y répondent sans critique possible, la fréquence, la valeur et les différentes caractéristiques de chaque symptome. Si ces observations ne sont pas très nombreuses, elles constituent, au moins, un ensemble de faits analysés avec une rigueur suffisante, pour que l'on puisse en tenir compte avec confiance.

Nous décrirons successivement une phase d'hypertension pulmonaire primitive, dont il serait artificiel de séparer les premiers signes annonçant l'insuffisance ventriculaire droite, et ensuite, l'évolution de cette insuffisance droite : mais c'est évidemment sur la phase initiale que se concentre l'intérêt.

Il semble que l'affection puisse se voir à tout âge et dans les deux sexes indifféremment, comme le pense WOOD. Cependant, les cas particulièrement typiques se voient surtout chez les enfants de 10 à 11 ans, chez les adolescents, ou des adultes de 25 à 40 ans. Il semble bien que l'on puisse trouver quelques cas chez des nourrissons; mais il s'agit le plus souvent-là, de faits moins précis et dont l'interprétation doit être prudente.

L'affection, notons-le, doit être considérée comme rarissime et le nombre des observations mondiales indiscutables est actuellement très loin d'atteindre à la centaine.

alors aggravée par l'effort, elle peut apparaître seulement à l'effort, avec la dyspnée. La toux la provoque tout particulièrement. Il peut enfin apparaître, en dehors de tout effort des poussées d'hypercyanose, d'allure spontanée.

"L'angor hypercyanotique" a été décrite par VAQUEZ. Il est constitué par l'association d'une crise douloureuse thoracique plus ou moins semblable à l'angor habituel et d'une poussée d'hypercyanose. Cependant plusieurs remarques s'imposent. L'existence de la poussée d'hypercyanose associée à la douleur existe sans doute, mais on ne la retrouve que très rarement notée. Quant à la douleur, ses caractères sont les suivants : elle survient à l'effort, mais peut être pas constamment (le premier malade de BRENNER présentait des crises thoraciques d'effort, mais mourut brusquement d'une crise qui l'avait pris assis dans un fauteuil). Elle siège à la base du coeur et derrière le sternum. Elle a le type d'une constriction intense. Classiquement, on admet qu'elle s'irradie dans la prodondeur du thorax et jamais aux membres supérieurs, mais ceci paraît trop absolu, et la propagation brachiale est possible (O. BRENNER); la propagation dans la profondeur du thorax est en tout cas plus particulière quand elle existe isolée. Il s'agit en somme de douleurs angineuses d'un type un peu particulier, et qui surtout surviennent chez un malade cyanosé, et peuvent s'associer à une augmentation temporaire de la cyanose.

Signalons que différentes explications ont été proposées. Pour ARRILLAGUA, il s'agit d'une vaso-constriction des artérioles pulmonaires; pour certains, elle est liée à la dilatation du ventricule droit; BRILL & KRYGER admettent une insuffisance coronnaire aiguë, par diminution de l'afflux de sang au ventricule gauche en raison de la sclérose pulmonaire; BRENNER l'explique par une diminution de la saturation en oxygène au cours de l'hypercyanose entrainant une anémie du myocarde.

Il semble qu'on devrait songer à rapprocher ce paroxysme douloureux de celui que l'on observe assez souvent dans la sténose mitrale serrée, oedémateuse, donc avec hypertension pulmonaire. MM. FROMENT et GRAVIER qui y ont insisté ont tendance à mettre la douleur sur le compte direct de la poussée pulmonaire hypertensive.

De nombreux autres signes fonctionnels, d'importance et de valeur indicatrice moindres peuvent se manifester.

Des palpitations sont possibles, parfois douloureuses. Des douleurs thoraciques permanentes peuvent exister.

Les hémoptysies ont été signalées : simples crachats mêlés de sang, petites hémoptysies répétées, ou hémoptysie importante isolée. Plusieurs explications sont données : infarctus par caillot détaché d'une thrombose artérielle pulmonaire, rupture d'anévrisme pulmonaire, stase veineuse, artérite pulmonaire. En fait, on sait l'importance accordée maintenant aux artères bronchiques hyperplasiées dans les hémoptysies des pneumopathies d'une part et de l'autre aux varices veineuses de la muqueuse bronchique dans les hémoptysies des cardiaques. Il est très probable que, dans l'hypertension pulmonaire primitive, les modifications de la circulation artérielle bronchique sont à l'origine des hémoptysies qui ont été signalées.

Car les anastomoses entre veinules pulmonaires distales "hypertendues" et veinules bronchiques proximales supposeraient une hyperpression veineuse et capillaire qui ne parait pas exister ici.

Certains malades présentent de la toux et de la bronchite, pouvant même prendre un aspect pseudo-asthmatique (PARMLEY et JONES) : ces signes n'ont jamais la même ancienneté ni la même importance que lors d'une pneumopathie chronique compliquée de coeur pulmonaire chronique.

On peut observer quelques troubles digestifs intermittants : douleurs abdominales plus ou moins vagues, des nausées et des vomissements, ces derniers souvent associés aux syncopes. Dans une observation (BRINTON), il est signalé une paralysie récurrentielle : il parait bien s'agir d'un fait exceptionnel.

Plus importants à rechercher sont les premiers signes fonctionnels annonciateurs de la défaillance droite. Il peut s'agir de l'hépatalgie d'effort, signe de défaillance droite dont la valeur a été montrée par LENEGRE et MATHIVAL : douleur de l'hypocondre droit ou du creux épigastrique, propagée dans le dos, apparaissant peu à peu à la marche et disparaissant au repos. Il peut s'agir aussi de signes nerveux traduisant une irrigation encéphalique insuffisante : céphalées aggravées par la toux et les poussées de cyanose, vertiges, brouillards visuels, lipothymies. La somnolence surtout quand elle prend un caractère permanent et invincible est plus tardive et de très mauvais pronostic. Les syncopes d'effort sont signalées par de nombreux auteurs : elles apparaissent pour des efforts assez violents; précédées de dyspnée ou de pesanteur épigastrique, elles s'accompagnent parfois de contracture musculaire et de perte des urines, souvent de cyanose, et laissent après quelques minutes le sujet somnolent ou en proie à des vomissements. Il n'y a pas de morsure de la langue lors de ces incidents. DRESSLER les considère comme un symptome précoce, leur importance est certaine, et de nombreuses observations anglo-saxonnes en relatent. Notons que l'on tend actuellement (travaux de DRESSLER, cités par SOULIE et collaborateurs) à ne plus voir dans la syncope d'effort un symptôme d'anoxie cérébrale, mais la conséquence d'une augmentation transitoire du taux d'hyperpression pulmonaire à l'effort. Ce facteur exciterait des terminaisons sensibles à la pression dans la paroi de l'A.P., et capables de déclencher, par voie reflexe, une insuffisance droite paroxystique avec diminution de débit du V.D., une bradycardie et une hypotension générale, d'où le trouble d'irrigation cérébrale transitoire.

2°/ L'examen objectif, comme l'analyse des signes fonctionnels, met en évidence des signes qui traduisent l'hypertension pulmonaire et des signes d'I.V.D. débutante.

Très souvent, la cyanose, qui est plus en somme un signe objectif qu'un symptome fonctionnel, s'accompagne de refroidissement des extrémités; mais beaucoup plus rarement d'hippocratisme, à rechercher aussi bien aux mains qu'aux pieds.

L'examen clinique du coeur montre rarement une assymétrie du thorax par déformation de l'hémithorax gauche : ceci se voit surtout chez les enfants.

La palpation peut faire percevoir deux signes de valeur. Sous l'appendice xyphoïde et le rebord costal gauche, les doigts recourbés peuvent percevoir la pulsation d'un ventricule droit hypertrophié. La palpation du foyer pulmonaire permet de sentir, soit une impression palpatoire proche de la vibration dure, et contemporaine de la fermeture des sigmoïdes pulmonaires, soit une impulsion systolique, quand la dilatation artérielle pulmonaire est suffisamment importante : il s'agit dans l'un et l'autre cas de signes directs d'hypertension pulmonaire. La pointe du coeur peut être déviée vers la gauche; on ne perçoit aucun frémissement.

De nombreuses observations anglo-saxonnes décrivent des modifications de percussion dans l'aire de l'artère pulmonaire, sur lesquelles nous ne nous étendrons pas, cette méthode étant inusitée en France.

Les données de l'auscultation sont très variables, selon qu'est plus ou moins accentué le retentissement ventriculaire droit.

Le rythme est habituellement assez rapide entre 90 et 100, régulier, coupé parfois de quelques extrasystoles.

Les modifications du second bruit au foyer pulmonaire sont à peu près constamment retrouvées : le second bruit est d'intensité nettement plus forte qu'au foyer aortique, et l'on peut entendre un dédoublement serré de ce bruit localisé au foyer pulmonaire. Ce dédoublement peut être permanent, perçu aussi bien debout qu'en décubitus dorsal, et sans variation importante avec la respiration; c'est sous cette forme qu'il pourra être distingué, du dédoublement physiologique, inspiratoire du second bruit, et de même du troisième bruit physiologique du jeune sujet, qui réalise un dédoublement très large du deuxième bruit, variant avec la respiration et disparaissant debout. LIAN signale d'ailleurs que le dédoublement physiologique du deuxième bruit est parfois permanent, mais il disparaît alors debout, ou du moins, devient intermittent et respiratoire. En somme, on peut retenir les modifications du second bruit pulmonaire, comme des signes de présomption de l'hypertension pulmonaire, à condition que l'observateur soit suffisamment exigeant dans l'appréciation des critères qui permettent de caractériser les modifications pathologiques de ce bruit.

Le premier silence peut aussi présenter au foyer pulmonaire, une modification assez particulière : c'est le claquement artériel pulmonaire protosystolique, décrit par LIAN et qu'il considère comme un signe certain d'atteinte artérielle pulmonaire. Il n'est pas trouvé de manière fréquente, mais sa présence permettrait d'affirmer l'hypertension pulmonaire. Le premier bruit parait alors dédoublé : le premier élément est assez sourd, le second qui constitue le claquement artériel pulmonaire est bref, intense et parcheminé, mais diminue d'intensité en inspiration. Cette description a été confirmée par l'étude phonocardiographique entreprise par LIAN et WELTI : le claquement parait continué par des vibrations artérielles pulmonaires qui viennent se superposer à la fin du premier bruit du coeur. La valeur de ce signe a été confirmée par le fait que chaque fois qu'il fut constaté, l'examen radiologique mit en évidence une saillie anormale de l'arc pulmonaire; on conçoit dès lors l'intérêt qu'il y a de le rechercher dans les atteintes artérielles pulmonaires et de s'orienter vers celles-ci quand l'examen sthétoscopique révèle une telle anomalie dans les 2° et 3° espaces intercostaux gauches.

En plus des modifications des bruits normaux du coeur, en rapport direct avec l'élévation de la pression pulmonaire, il peut apparaître des bruits et des souffles surajoutés, de valeur variable, mais traduisant souvent l'amorce de la défaillance droite.

Les souffles systoliques apexiens et du foyer pulmonaire, qui sont notés dans de nombreuses observations, n'ont pas de valeur, de l'avis unanime, et il s'agit de souffles anorganiques de diverses natures.

En fait, deux signes sont d'importance capitale, lorsqu'ils sont constatés avec certitude : l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle et le bruit de galop droit. L'insuffisance pulmonaire fonctionnelle, souffle diastolique, doux, souvent peu intense et de recherche parfois délicate, est perçue au foyer pulmonaire, et descend un peu le long du bord gauche du sternum. Elle est signalée dans plusieurs observations, associée toujours avec une nette dilatation artérielle pulmonaire, et souvent avec une hyperpulsatilité correspondante qui serait à l'I.P.F. ce que l'hyperpulsatilité carotidienne, et les battements exagérés de la crosse aortique visibles en scopie, sont à l'insuffisance aortique. Il s'agit d'un souffle "vasculo-valvulaire" traduisant l'hyperpression pulmonaire et plus directement la distention des sinus de Valsalva ; la dilatation du vaisseau, et non celle du ventricule explique ainsi l'occlusion imparfaite de ce "plancher sigmoïdien".

Au contraire, le bruit de galop droit est le signe direct de l'I.V.D. au début, lui aussi fréquemment rencontré. Ses caractères sont en théorie très précis : bruit de galop beaucoup plus souvent présystolique que diastolique, il siègerait au maximum vers la xyphoïde et le bord droit du sternum. En fait, on le trouve souvent aussi dans la région apexienne et endapexienne; et c'est en somme beaucoup plus par le contexte clinique, que par ses caractères propres, que sera affirmée l'origine ventriculaire droite du bruit de galop. Notons ici l'intérêt qu'il peut y avoir à pratiquer une épreuve d'effort, chez un malade pouvant la supporter, pour préciser la nature exacte d'un rythme à 3 temps difficile à définir, ou pour faire apparaître un galop quand il n'existe pas au repos.

La phonocardiographie comme complément de l'auscultation cardiaque peut ici être utile en deux occurences : dans le cas d'un bruit de galop droit qui paraitrait difficile à affirmer, et surtout lorsqu'un claquement artériel pulmonaire protosystolique est perçu et qu'il est intéressant d'analyser complètement ce signe rarement perçu.

Quant au souffle tricuspidien fonctionnel, il est beaucoup plus rare et appartient à une période beaucoup plus avancée de la maladie.

En plus des signes qu'il peut révéler au coeur, l'examen clinique peut apporter d'autres éléments. La tension artérielle est en règle générale basse, et l'on ne trouve guère d'hypertension générale associée à l'hypertension pulmonaire primitive, le pouls, rapide, est de faible intensité.

Surtout il convient de rechercher quelques signes périphériques qui, associés entre eux, ou isolés, traduisent l'insuffisance droite débutante.

Les jugulaires peuvent être assez précocement dilatées, même battantes. Le foie peut déborder déjà, de consistance molle, sensible à la pression; plus rarement il présenterait une expansion présystolique qu'il faudrait apprécier avec les deux mains, ou même un reflux hépato-jugulaire, recherché en position demi-assise; la distension veineuse doit durer aussi longtemps que la compression, et persister quelques secondes après qu'elle a cessé. On peut encore remarquer aussi un peu d'oedème des chevilles, mais dans la plupart des cas, l'auscultation des bases pulmonaires ne révèle rien d'anormal.

Ainsi dans certains cas, l'examen clinique peut faire la preuve de l'hypertension pulmonaire, sur les modifications du second bruit pulmonaire, sur le claquement artériel pulmonaire protosystolique, sur l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle surtout; il peut aussi permettre de juger de l'évolution en montrant un galop droit, un gros foie douloureux, quelques oedèmes des jambes et des jugulaires distendues. Cependant, il peut être parfois assez peu significatif, ou ne donner que des renseignements très incomplets. Toute une gamme d'examens spéciaux vient compléter la clinique ou même y suppléer: il s'agit avant tout de la radiologie et de l'électrocardiographie.

L'examen en scopie et graphie permet de juger du tronc et des grosses branches de l'artère pulmonaire et aussi du ventricule droit.

Le tronc de l'artère pulmonaire peut donner une saillie convexe plus ou moins accentuée, parfois pseudo-anévrysmatique de la partie moyenne et haute du deuxième arc gauche; c'est un signe absolument constant dans l'hypertension pulmonaire primitive. Les deux branches principales de l'A.P. peuvent s'inscrire sous forme de crosses dilatées dans les hiles droits et gauches. A partir de ces hiles, peuvent rayonner des branches artérielles pulmonaires, bien visibles se prolongeant très loin vers la limite externe des champs pulmonaires objectivant l'extension de la dilatation de l'arbre artériel pulmonaire. La scopie montre dans certains cas un signe primordial d'hypertension pulmonaire : l'hyperpulsatilité des hiles qui peut même parfois s'étendre assez loin dans le parenchyme. Le sujet étant placé en O.A.D. la saillie de l'infundibulum pulmonaire apparait alors, d'importance souvent marquée. L'hypertrophie ventriculaire droite ne se juge que tardivement par l'aspect de coeur en sabot en position frontale. Beaucoup plus précoce est la constatation d'un gros ventricule droit en O.A.G. : il peut saillir au point d'affleurer le sternum, et donner l'image tres caractéristique décrite sous le nom de déformation en marche d'escalier : sorte d'angle droit que forme la saillie du V.D. vers le sternum avec l'ombre verticale des gros vaisseaux de la base. L'examen radiologique a de plus une valeur négative, en permettant d'éliminer une grosse oreillette gauche et une altération quelconque du parenchyme pulmonaire. Notons aussi l'hypoplasie aortique qui peut être associée à l'hypertrophie de la pulmonaire au cours de syndromes congénitaux. En plus de l'examen radioscopique et des radiographies, il est possible que des tomographies soient utiles à l'inventaire complet d'une hypertension pulmonaire primitive. Bien qu'il n'y en ait pas d'exemple dans les observations récentes, peut-être seraient-elles un bon moyen d'objectiver avec netteté des branches pulmonaires, dilatées, rigides, d'opacité augmentée et de paroi épaissie, s'étendant à distance dans le parenchyme.

Si les examens radiologiques peuvent renseigner aussi bien sur l'hypertension pulmonaire que sur l'augmentation de volume du ventricule droit, l'électrocardiographie n'a pas d'autre but que de mettre en évidence le début d'une hypertrophie ventriculaire droite. Nous rappellerons brièvement la traduction électrique de cette hypertrophie, qui n'a rien de spécifique, mais qui vient indirectement confirmer l'hypertension pulmonaire. Le tracé montre un rythme sinusal régulier. L'axe électrique du coeur est en nette déviation droite, avec une onde S profonde en D_I, une flèche R très accentuée en D_3 et en V R; aspect particulièrement frappant chez un adulte. On peut voir alors de petites ondes Q en D_3 et même en VF, qu'il faut différencier des ondes de nécrose. Dans les précordiales on observe une rotation horaire avec déplacement vers la droite du complexe de transition, qui traduit l'hypertrophie droite.

Selon WOOD, l'onde P de type pulmonaire, haute et acuminée en D_2 et D_3, et du type - + dans les précordiales droites, est pratiquement constante.

Les signes d'hypertrophie ventriculaire droite sont aussi observés nettement dans toutes les observations récentes, sans exception.

Dans les dérivations standard : flèche R très haute en D_3 avec en D_2 et D_3 un sous-décalage plus ou moins net du segment ST et une onde T négative et assymétrique, ou seulement aplatie. Les unipolaires des membres montrent : VR semblable à V_I avec haute flèche R; QRS négatif en VL et en VF flèche R haute avec phase terminale négative. En précordiales enfin, sur les dérivations droites : flèche R de grande amplitude, souvent précédée d'une petite onde Q, et toujours suivie d'une négativité du segment ST et de l'onde T qui est assymétrique. La déflexion intrinsèque, est un peu retardée (ce retard se mesurant entre le début du complexe rapide et le sommet de la flèche R). Sur les dérivations gauches, le complexe rapide prend l'aspect RS avec des ondes S très profondes, reflets de l'activité augmentée du ventricule droit.

Signalons la possibilité d'observer parfois un bloc de branche droit, du type bloc de Wilson : cette éventualité ne parait cependant pas fréquente.

La prise de pression veineuse, et l'étude du temps de circulation constituent deux examens pouvant être facilement exécutés, et susceptibles d'apporter des précisions de valeur.

Mais il faut avoir présent à l'esprit, que pour donner crédit à un chiffre obtenu au manomètre de Claude, il faut que l'examen soit entrepris dans des conditions rigoureuses, qui écartent soigneusement tous les facteurs locaux qui peuvent augmenter la pression veineuse. Le sujet doit être en décubitus dorsal strict, sans oreiller. Le bras sur lequel est faite la ponction veineuse doit être largement écarte du corps, le sujet étant par ailleurs nu jusqu'à la ceinture; la ponction elle-même doit être faite sans garrot, et si celui-ci parait nécessaire, on attendra quelque temps après l'avoir levé avant de faire la mesure. Enfin, il faudra avoir soin de maintenir le manomètre à peu près dans le plan de l'oreillette droite.

Il serait certainement exagéré de penser que cette pression veineuse, constitue, selon les termes de E. MOSCHOWITZ en I927, un guide pour suivre l'hyperpression pulmonaire : augmentant ou diminuant parallèlement à cette dernière. BRILL ou KRYGIER pensent qu'elle est le plus souvent augmentée au cours du syndrome de sclérose primitive des vaisseaux pulmonaires. Elle n'est cependant pas relatée dans les différentes observations anglo-saxonnes récentes, d'hypertension pulmonaire primitive; il semble bien qu'il y ait là un moyen d'obtenir d'intéressantes données, de manière simple, à condition toutefois que l'examen soit exécuté avec toutes les précautions nécessaires.

La mesure du temps de circulation contribue à mesurer l'augmentation de la durée de parcours de la petite circulation, donc le fléchissement ventriculaire droit et l'augmentation des résistances périphériques dans le poumon. Deux recherches peuvent être faites : le temps "bras-langue" au déhydrocholate de soude, dont la durée est de IO à I5 secondes, dans des conditions normales, et le temps "bras-poumon", à l'éther, qui est plus court, 8 secondes à peu près, entre l'injection intra-veineuse et la première exhalaison correspondante. Peut-être la seconde méthode n'est-elle pas dépourvue de tout danger. PARMLEY dans son observation n° 3 relate, que la malade, en état de défaillance droite très nette lorsque fut pratiqué un temps de circulation à l'éther, présenta immédiatement un collapsus intense, qui évolua vers le coma et la mort en 20 minutes. Le temps de circulation bras-langue fait avant sans incident était nettement allongé : 25 secondes.

Le fond d'oeil, examiné au cours des hypertensions pulmonaires primitives, montre souvent un aspect analogue à celui des tétrades de Fallot, voire même plus accentué, ces signes sont contemporains du début de la cyanose. La rétine apparait lie de vin, et la pupille injectée; les veines rétiniennes sont dilatées, tortueuses, de coloration noirâtre, les artères sont au contraire grêles et parfois altérées (Durand). Cet auteur signale d'ailleurs trois autres signes oculaires : l'aspect cyanique de la pupille, le myosis fréquent, et la faiblesse des réactions pupillaires. Il s'agit en somme de l'objectivation sur l'oeil, de la cyanose et du ralentissement circulatoire.

Des recherches biologiques doivent être entreprises, pour que soit pleinement reconnu l'état du sujet. La polyglobulie est assez fréquente, mais non constante; elle varie autour de 6 millions de globules rouges, pouvant aller à 7 millions. Les globules blancs sont souvent trouvés au nombre de IO à I5 mille, 20.000 parfois. La valeur globulaire est alors augmentée. Le volume sanguin est trouvé, tantôt normal, tantôt accru. Il parait important, bien que cela soit assez rarement fait, de mesurer la viscosité sanguine (M. Thomas). Il y a de même intérêt à rechercher le taux de la réserve alcaline. La présence d'un B W négatif est aussi, comme le rappelle PARMLEY, un fait important, encore que le diagnostic d'artérite pulmonaire syphilitique ne soit plus guère évoqué aujourd'hui. Ainsi sera mis en évidence l'état humoral assez caractéristique, qui se rencontre assez fréquemment dans l'hypertension pulmonaire primitive : polyglobulie de compensation avec valeur globulaire augmentée. Cette polyglobulie, bien que modérée en général, peut, peut-être, jouer un rôle accessoire dans le trouble de la circulation pulmonaire.

Mais il est maintenant nécessaire d'étudier de manière plus directe les troubles hémodynamiques et morphologiques que peuvent présenter ces malades, grâce au cathétérisme intracardiaque, qui seul apporte la preuve absolue de l'hyperpression pulmonaire par une mesure directe, et grâce aussi, si l'état du sujet le permet, à l'angiocardiopneumographie. Cet examen, qui peut être contre indiqué chez un malade en mauvais état général et aux troubles cardiaques marqués, montrera, sans doute, dans tous les cas où il peut être fait sans risque, une dilatation du ventricule droit, entrainant en particulier une convexité du septum vers la gauche; il permettra d'explorer l'état du tronc et des branches pulmonaires qu'il montre dilatés, et au contraire, vers la périphérie, pourra mettre en évidence les altérations des branches de moindre calibre : diminution anormale du calibre de ces artères. Mais surtout dans tous les cas où le diagnostic avec une cardiopathie congénitale, parait difficile, l'angiocardiographie pourra apporter des arguments en faveur de l'absence de toute communication anormale entre coeur droit et coeur gauche. Dans la troisième observation citée par PARMLEY, une angiocardiographie avait été faite, qui objectiva bien la dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, du ventricule et de l'oreillette droits. Ainsi l'importance de cette exploration radiologique directe des cavités cardiaques et de l'arbre artériel pulmonaire, est faite à la fois, des éléments positifs qu'elle fournit, et de ce qu'elle permet d'éliminer avec certitude.

L'importance du cathétérisme intracardiaque est, de même, très grande actuellement. La publication de WOOD, celle de PARMLEY, en montrent l'intérêt et en précisent les résultats. Dans l'oreillette droite, WOOD note la présence d'ondes a géantes, entre 7 et I2 mm de mercure; elle constituent un pouls veineux présystolique correspondant aux pulsations hépatiques que la main pourrait percevoir au cours de l'examen clinique. Selon cet auteur, elles sont analogues à celles que l'on observe dans les rétrécissements pulmonaires serrés, dans les rétrécissements tricuspidiens et dans les atrésies tricuspidiennes avec persistance du trou ovale. La pression systolique est nettement élevée dans le ventricule droit et dans le tronc de l'artère pulmonaire où elle est sensiblement la même. Pour WOOD, cette hyperpression peut dépasser I00 m/m de mercure, et être plus élevée que la pression générale à l'effort. Dans la première observation citée par PARMLEY, celle d'une femme de 26 ans dont la maladie évolue en 3 ans, un cathétérisme fait au cours de la première année montra une hyperpression dans l'artère pulmonaire de 6I/3I mm de mercure.

Dans leur récente publication, SOULIE, TRICOT, DI MATTEO, BAILLET et SYLVESTRE, rapportent des données très précises à propos du cathétérisme au cours de l'hypertension pulmonaire primitive. Ils ont pu pratiquer cet examen dans deux cas et obtenir ainsi des résultats très démonstratifs :

Pour le premier : (pression ventriculaire droite : 80/I0 mm Hg
)artère pulmonaire : 80/35

Pour le second : (ventricule droit : 80/I5 mm Hg
)artère pulmonaire : 80/60
(pression capillaire : 5 mm Hg
(donc normale)

Par ailleurs, très forte élévation de la résistance artériolaire, débit cardiaque un peu bas, dosage d'oxygène permettant de conclure à l'absence de shunt gauche-droit, et absence de tout trajet atypique du catheter.

En regard de cette hypertension manifeste dans l'artère pulmonaire et le coeur droit, la pression capillaire pulmonaire est, selon WOOD, constamment normale. Pour DRESDALE SCHULTZ et MICHTON, en I95I, la résistance artériolaire est considérablement élevée, pouvant atteindre 8 fois la normale. L'oxygénation du sang artériel, toujours selon WOOD, serait normale au début, puis baisserait un peu quand la défaillance droite s'établit : elle serait alors de 80 à 90 %. Elle était seulement de 77 % chez la malade de PARMLEY, déjà dyspnéique et cyanose. La différence d'oxygénation entre sang artériel et veineux reste élevée. Quant au débit cardiaque, WOOD estime qu'il est plutôt bas, et maximum au rapos, la malade de PARMLEY avait, elle aussi, un débit estimé assez bas (2 litres 8 à 3 litres 6 par minute). Le cathétérisme, comme l'angioczrdiographie, peut apporter des constatations négatives précieuses lorsque le diagnostic reste hésitant,en montrant l'absence de pénétration de sang artériel dans le coeur droit.

L'importance de ces deux examens, est donc fondamentale. Ils permettent d'éliminer une cardiopathie congénitale quand les données cliniques sont restées hésitantes, et ils apportent des précisions directes sur l'état anatomique du coeur droit et de l'artère pulmonaire, et sur les conditions circulatoires qui y règnent : le cathétérisme apporte la preuve directe de l'hypertension pulmonaire, et démontre que celle-ci n'intéresse pas les capillaires; il localise le trouble aux artérioles pulmonaires dont la résistance est augmentée. Il est à souhaiter que ces méthodes soient largement étendues à tous les cas possibles ou certains d'hypertension pulmonaire primitive, pour que puissent se développer nos connaissances à son sujet.

En regard des troubles importants que révèle l'ensemble des moyens d'exploration cardiovasculaire, il est très important de noter que l'étude complète de la fonction respiratoire donne des résultats normaux; ainsi l'étude du rythme respiratoire, de la capacité vitale, et de la capacité totale, l'oxymétrie peuvent apporter une utile contribution au diagnostic, en démontrant l'absence de pneumopathie chronique.

Nous avons passé en revue tous les éléments qui permettent d'aboutir au diagnostic d'hypertension pulmonaire primitive, mais il faut ajouter que cette conclusion ne peut être posée que si un certain nombre de constatations négatives ont pu être faîtes, grâce à l'interrogatoire, à l'examen clinique, et aux diverses recherches de spécialité. On doit avoir la certitude qu'il n'y a ni pneumopathie chronique pouvant entrainer un coeur pulmonaire chronique, ni rétrécissement mitral responsable d'une hypertension pulmonaire, ni cardiopathie congénitale cyanogène, en particulier pas de communication interauriculaire responsable d'une cyanose tardive. C'est alors seulement, que devant un sujet généralement jeune, présentant cyanose, dyspnée, parfois douleurs thoraciques constrictives, et chez lequel on constate une I.P.F., un éclat avec redoublement serré du deuxième bruit pulmonaire ou exceptionnellement un claquement artériel pulmonaire, quelques petits signes d'I.V.D. avec très gros arc pulmonaire radiologique, on sera habilité à admettre la probabilité d'hypertension pulmonaire primitive, que viendra confirmer le cathétérisme.

L'évolution de l'hypertension pulmonaire primitive se fait de manière constante vers l'insuffisance ventriculaire droite et la mort en quelques années, sans qu'aucun traitement ait un effet curatif durable.

L'I.V.D. qu'elle réalise est pure et isolée, le plus souvent régulièrement progressive, bien que quelques observations fassent état de plusieurs poussées; son apparition précède souvent d'un an à peine l'évolution terminale. Le traitement habituel, tonicardiaques, diurétiques, saignées, oxygénothérapie, eupnéiques, a quelque effet dans certains cas, mais au début seulement, et pour un temps assez court. Quand une grande I.V.D. s'est installée, l'inefficacité est à peu près totale. Nous ne nous étendrons pas outre mesure sur la description de cette I.V.D. : la cyanose et la dyspnée sont très accusées. Le sujet est souvent obnubilé et somnolent, mais peut en général dormir à plat sans gêne. L'examen montre des oedèmes aux jambes, un gros foie pulsatile douloureux, une forte turgescence des jugulaires qui sont battantes, un faciès bouffi, aux conjonctives injectées; parfois existe une petite lame d'ascite, assez souvent de l'albuminurie. Le souffle d'insuffisance tricuspidienne fonctionnelle peut apparaître. Il est remarquable qu'il n'y a pas de congestion des bases pulmonaires (sauf quelques cas); les épanchements pleuraux peuvent exister mais très inconstants, et souvent peu importants. Quelques complications peuvent apparaître : surtout infarctus pulmonaire plus ou moins typique en rapport av avec les thromboses de l'artère pulmonaire qui sont fréquentes; on peut aussi constater l'installation d'un épanchement péricardique pas très abondant en général, et qui est beaucoup plus une découverte d'autopsie qu'une découverte clinique. Cependant, cet épanchement peut, très rarement d'ailleurs, semble-t-il, se manifester au cours d'évolution, comme en fait foi l'observation n° I de SOULIE et de ses collaborateurs : un an à peu près avant la mort du sujet un aplatissement des ondes T et des modifications de la matité précordiale, firent en effet porter le diagnostic de péricardite, que vint confirmer une ponction du péricarde ramenant une quantité notable de liquide séro-fibrineux.

Parfois, une greffe infectieuse pulmonaire est possible.

La mort est souvent subite. Dans le cas du premier malade de BRENNER, elle se produisit dans le cours d'une crise douloureuse thoracique survenue au repos : il y avait chez cet enfant de 11 ans une petite plaque d'athérome à l'origine de la coronaire gauche et une hémorragie dans l'adventice du tronc de l'artère pulmonaire. Cette mort peut être précédée de somnolence de plus en plus accusée qui aboutit au coma; parfois, au contraire apparaît un état d'agitation et de confusion préterminale. Peuvent aussi annoncer l'issue fatale, l'aggravation de la dyspnée, ou des troubles du rythme à type de tachycardie ou de fibrillation auriculaire constatés chez plusieurs malades. De toute manière, elle reste dans l'état actuel des choses, la seule évolution possible de ce syndrome. Si la durée varie en général, de 6 mois à 4 ou 5 ans, avec une fréquence maxima de 2 ans à peu près, comme le notait BRENNER en I936, peut-être existe-t-il aussi de véritables formes aiguës ou subaiguës comme peut le faire supposer l'observation de BARETT et COLE remontant à I946. Le sujet présenta vers la mi-août I942, les premiers signes dyspnéiques et mourut le 2 Novembre de la même année : dyspnée, cyanose légère, galop, et signes de défaillance droite, s'étaient développés presque en deux mois, puisque les troubles fonctionnels vraiment nets, remontaient au mois d'Octobre. Les auteurs admettent l'existence d'un

type d'artériosclérose pulmonaire primitive maligne d'évolution aiguë. L'hypertension pulmonaire, qui était dans ce cas manifeste, peut donc très probablement suivre un cours particulièrement rapide dans certains cas.

A l'opposé, il faut rappeler la description, faite par LIAN, de la forme latente de l'artérite pulmonaire primitive et des hypertensions artérielles pulmonaires sans signes fonctionnels graves et donnant une impression de bénignité. Il s'agit de cas, où l'hypertension pulmonaire, doit être admise sur la foi du claquement artériel pulmonaire protosystolique, d de l'éclat avec dédoublement du deuxième bruit au foyer pulmonaire, de la saillie radiologique de l'arc pulmonaire qui est hyperpulsatile, ainsi que les hiles et de la prépondérance droite à l'E.C.G. Mais les signes fonctionnels sont absents, ou assez minimes : surtout palpitations d'effort, dyspnée dans les mêmes conditions, et quelques lipothymies. Il n'y a jamais de cyanose, d'hémoptysie et encore moins de signes de défaillance droite. Le pronostic parait bénin, sous réserve d'une évolution possible vers la forme habituelle d'hypertension pulmonaire primitive et le pronostic qu'elle comporte. Il s'agirait, selon LIAN, d'hypertension légère primitive, sans sclérose vasculaire, sans étiologie précise le plus souvent, fréquente surtout chez les jeunes sujets. Cet auteur admet aussi l'existence d'artérite latente et de grande hypertension sans artérite.

Il faut retenir en conclusion, à côté des formes d'évolution incurable et rapide, ou même aiguë et maligne, l'existence d'une hypertension pulmonaire primitive latente, ou au moins d'allure bénigne, et dont l'évolution ne se fait pas fatalement vers la forme grave : On voit le problème de pronostic que sa constatation chez un sujet doit poser; il ne peut être résolu par le seul bilan des symptômes, mais il est alors nécessaire de procéder à des examens répétés, suffisamment espacés, qui permettront de se faire une idée du degré d'évolutivité du syndrome. La prise des pressions dans les cavités droites et l'artère pulmonaire est certainement indiquée, pour préciser la connaissance du trouble, et son importance.

Notons enfin que la thérapeutique médicale, en dehors du traitement classique de toute I.V.D. qui n'amènera qu'une amélioration transitoire, et encore de manière très inconstante, n'offre aujourd'hui que peu de ressources. Mention spéciale doit être faite de l'oxygénothérapie, capable de lutter contre l'anoxie génératrice d'hypertension pulmonaire, encore que le rôle de cette anoxie dans le syndrome d'hypertension primitive de l'artère pulmonaire soit problématique. WOOD signale en I952 l'intérêt que peut avoir un traitement par les ganglioplégiques, du type bromure d'hexaméthonium; mais là aussi, nous sommes encore bien mal renseignés sur la manière dont ils peuvent agir, et ne savons pas s'ils sont capables d'abaisser le taux de l'hypertension. Il faut cependant très certainement retenir cette possibilité d'action. De même se pose le problème du traitement anticoagulant, qui parait avoir une indication en raison de la fréquence des thromboses artérielles pulmonaires retrouvées sur les pièces anatomiques.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

ANATOMIE PATHOLOGIQUE MACROSCOPIQUE

L'étude anatomo-pathologique des observations d'hypertension pulmonaire primitive, vient, dans les cas vraiment typiques, justifier les données cliniques, en montrant que les lésions sont presque uniquement constituées par une hypertrophie-dilatation localisée strictement au coeur droit, associée à une dilatation importante des gros troncs artériels pulmonaires, avec ou sans sclérose étendue aux petites bronches.

(A)- Modifications cardiaques - Dans la plupart des cas on constate, dès l'ouverture du péricarde, la présence de liquide, le plus souvent jaune-paille, parfois séro-sanglant, et dont la quantité est de l'ordre de I00 à 200 cc. Il n'y a pas de péricardite, et les surfaces péricardiques sont lisses.

Le coeur parait d'emblée hypertrophié et globuleux, son poids total est nettement augmenté pouvant aller jusqu'à près de 700 grs. Mais très vite, on constate que cette hypertrophie porte électivement sur les cavités droites et le ventricule droit forme en général presque toute la face antérieure du coeur ainsi que la pointe. L'ouverture des cavités confirme cet aspect, et montre pour le coeur droit : d'une part une hypertrophie nette de la paroi atteignant souvent dix millimètres ou plus; ce ventricule est devenu plus épais que le gauche resté normal dans de nombreux cas; d'autre part, la cavité ventriculaire droite a subi une dilatation importante, qui peut aller jusqu'à deux fois le volume normal. Les piliers musculaires, et les colonnes charnues participent à l'hypertrophie, l'infundibulum pulmonaire comme tout le reste du ventricule est épaissi et dilaté. Si la pesée séparée des ventricules est entreprise, on constate que le rapport normal est fortement modifié en faveur du ventricule droit. L'aspect du myocarde est peu modifié, parfois plus pâle, ou au contraire plus foncé que normalement, il peut présenter, mais non constamment des traces de sclérose plus ou moins étendues. L'ensemble de ces modifications constituent une réaction du ventricule droit en présence d'une hypertension pulmonaire en tous points semblable à celle d'un ventricule gauche surmené par une hypertension de la grande circulation.

L'oreillette droite est souvent, dilatée comme le ventricule, et aussi épaissie, mais à un moindre degré. Il peut y avoir des thrombus ante mortem adhérents à sa paroi; il n'est pas rare que l'auricule droit dilaté en contienne. En regard, le ventricule gauche est normal quant à l'épaisseur de sa paroi et à sa contenance, certains auteurs l'ont trouvé anormalement petit; pour DURAND le faible volume du ventricule gauche serait lié à une diminution de son fonctionnement en raison de l'état de la circulation pulmonaire en amont; BRENNER pense qu'il s'agit d'une atrophie; l'oreillette gauche est, elle aussi, normale. Mais surtout il importe, pour pouvoir parler d'hypertension pulmonaire primitive, de vérifier l'absence de sténose mitrale et de malformation congénitale, en particulier de communication interauriculaire et de canal artériel.

Signalons que dans la première observation de BRENNER, il existait chez un sujet de 11 ans deux plaques d'athérome sur la coronaire gauche, alors qu'il avait présenté des crises douloureuses constrictives du thorax.

(B)- L'artère pulmonaire : le tronc et les principales branches sont fortement dilatés; souvent la circonférence de l'artère pulmonaire au ras des sigmoïdes atteint de 8 à I0 cms. Ses parois sont souvent épaissies; mais on peut voir une dilatation sans épaississement ou au contraire l'épaississement simple de la paroi. Parfois la dilatation du tronc pulmonaire est énorme. On peut voir sur les parois du tronc et des branches principales, des plaques d'athérome jaunâtre en légère saillie, de quelques millimètres de dimension; ou un aspect de trainées jaunes. Ces plaques peuvent être peu nombreuses ou réaliser au contraire un pavage athéromateux serré qui peut s'étendre vers la périphérie. Il peut exister quelques taches graisseuses. Il n'est pas rare d'observer des thrombus ante mortem contre la paroi du vaisseau, soit récent, soit ancien et organisé, ceci surtout dans les vaisseaux de gros ou de moyen calibre. La lumière des gros troncs, sauf dans la seule observation de LJUNGDHAL n'est jamais diminuée. Dans la Ière observation de BRENNER, enfin, cet auteur observe une hémorragie dans l'adventice du tronc pulmonaire qui s'étendait le long de la branche gauche jusqu'au hile. Remarquons qu'il ne semble pas avoir été rapporté d'anévrysme vrai du tronc ou d'une grosse branche extra-pulmonaire, ni de rupture.

L'aspect des petites branches intra-pulmonaires est différent. Dans de nombreuses observations, elles sont très nettement altérées, et de manière diffuse. A la section du poumon, on constate qu'elles font saillie sur la tranche de section; elles sont dures et rigides. Leur paroi apparait nettement épaissie et scléreuse; elle peut présenter des plaques d'athérome. La lumière, dans certaines observations, est généralement dilatée; dans d'autres au contraire, elle est très diminuée, surtout pour les petites artères. Elles peuvent être comme les gros troncs le siège de thromboses. Ainsi, assez souvent l'ensemble de l'arbre artériel pulmonaire est dilaté, formé d'artères sclérosées, qui restent béantes sur les coupes et dont les petites ramifications ont une lumière diminuée ou obstruée. Mais il est aussi des cas, où le système artériel pulmonaire est dilaté de manière diffuse, avec quelque peu d'athérome, ou même pas du tout sur le tronc et les grosses branches; les petites branches sont alors d'aspect normal, ou à peine altérées; cependant il existe une hypertrophie et une dilatation manifeste du ventricule droit. C'est le cas des 3 observations publiées en I940 par EAST, de celle de de NAVASQUEZ et FORBES, enfin de celle datant de I949 de BRINTON.

(C)- L'aorte : elle apparait le plus souvent normale; si dans quelques cas elle est un peu athéromateuse, l'âge du sujet suffit à expliquer cette constatation. Mais parfois une hypoplasie aortique est manifeste, comme l'avait déjà signalé DURAND en I927. On constate alors, à côté d'une énorme artère pulmonaire, une aorte beaucoup plus petite, d'aspect même infantile. Il n'y a par ailleurs, ni communication interauriculaire, ni autre malformation congénitale. Il semble que l'on puisse rencontrer, parmi les malformations congénitales, l'association décrite par COSSIO, grosse pulmonaire, petite aorte, et communication interauriculaire, l'association grosse pulmonaire petite aorte, sans communication interauriculaire, de grosses pulmonaires isolées; certaines pourraient présenter des lésions artériolaires traduisant une surcharge de la petite curculation comme l'ont écrit en I94I LAUBRY et ROUTIER.

(D)- Veines pulmonaires : le plus souvent elles ne présentent pas d'anomalie. Parfois seraient-elles anormalement étroites (observation de LJUNGDHAL en I9I5).

(E)- Poumons et plèvres : On peut trouver des adhérences pleurales banales en tous cas ne permettant pas d'expliquer les troubles présentés. Il peut exister des épanchements pleuraux, d'ailleurs pas très abondants liés le plus souvent à l'anasarque cardiaque. Mais surtout, comme le montre la majeure partie des observations, l'intégrité du parenchyme pulmonaire est frappante permettant de rejeter avec une certitude absolue toute explication de l'état du coeur droit par le mécanisme d'un coeur pulmonaire chronique. Cependant quelques petites anomalies sont possibles : aspect oedémateux des poumons, congestion banale des bases, emphysème localisé, lésions de sclérose périauriculaire décrites par DURAND en I927. Il n'est pas exceptionnel de trouver des zones infarcies plus ou moins étendues, avec thrombose de l'artère correspondante. EPPINGER note une pâleur du parenchyme, et un état d'anémie pulmonaire, qui ne parait pas avoir été remarqué dans les autres observations. Enfin les bronches sont normales en règle générale.

(F)- Signes veineux de stase : ce sont ceux de toute défaillance droite, le plus frappant étant un très gros foie pouvant aller à 2 Kgs, d'aspect muscade typique et gorgé de sang veineux. La rate et les reint ont un aspect de stase, et il n'est pas rare de trouver associés épanchement péricardique, lame d'ascite, et un peu de liquide dans les plèvres, mais l'épanchement péricardique séro-fibrineux isolé est beaucoup plus fréquent.

Notons enfin qu'il peut être intéressant de vérifier avec soin l'absence de phlébo-thrombose latente des veines jambières et même pelviennes, par une dissection soigneuse, et sans omettre les veines du dos du pied. On sait en effet que de multiples petits embols détachés de telles phlébo thromboses peuvent, par des oblitérations multiples des artères pulmonaires, être à l'origine d'un coeur pulmonaire chronique.

Les constatations de l'anatomie pathologique macroscopique au cours de l'hypertension pulmonaire primitive, peuvent se résumer simplement; dilatation et hypertrophie élective du coeur droit, dilatation considérable de l'artère pulmonaire avec sclérose diffuse de ses petites branches, sauf cas où la dilatation est isolée, enfin absence de lésions pummonaires cardiaques, (congénitales ou acquises) ou veineuses à distance, qui puisse rendre compte de cet état; elle ne peut à elle seule résoudre le problème dont elle expose clairement les données.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE MICROSCOPIQUE

Les deux principaux types de lésions histologiques que rapportent les observations sont la sclérose de l'intima, et la prolifération de l'endothélium des artérioles pulmonaires. Beaucoup moins fréquentes et moins accusées paraissent être les altérations de la media et de l'adventice. La sclérose doit avoir une certaine importance pour pouvoir être retenue surtout chez un sujet de plus de 40 ans. BRENNER a montré en effet en I936, que certains individus de moins de 40 ans, parfois, mais plus souvent de plus de 40 ans, pouvaient présenter un certain degré de sclérose des artérioles pulmonaires. Pour cet auteur l'épaisseur de l'intima peut permettre une graduation de la sclérose, qui sera exprimée par le rapport :

$$\frac{\text{épaisseur de l'intima}}{\text{épaisseur de la paroi moins l'adventice.}}$$

Quand l'épaisseur de l'intima est inférieure de 20 % à celle de la paroi on a le premier degré de sclérose; quand elle est supérieure à 40 %, elle correspond au quatrième degré. Cette sclérose de l'intima peut se définir par les critères suivants : pour BRENNER il y a présence de tissu conjonctif entre l'endothélium, et la limitante interne; pour GIROUX en I9I0, et DURAND en I927 il y a essentiellement clivage de la limitante élastique interne et modifications touchant surtoue la media et la couche longitudinale dont le tissu musculaire et élastique est épaissi, puis subit des fragmentations et des phénomènes régressifs.

Par ailleurs, les proliférations endothéliales de l'intima fréquemment rencontrées, peuvent s'accompagner de dégénérescence adipeuse et hyaline.

Les lésions sont en général moins marquées sur les gros troncs, qui peuvent être normaux ou très peu altérés. Ils sont surtout le siège d'athérome qui diminue souvent vers la périphérie. Dans l'adventice, on observe parfois une augmentation des fibres élastiques; surtout elle ne présente pas d'infiltration par des cellules inflammatoires. La media, peut présenter une certaine hypertrophie (BARETT et COLE) ou une fibrose modérée (SEELY). En fait, les points les plus saillants, sont les lésions intimales, et la présence de thromboses pariétales. L'intima peut présenter un épaississement fibreux modéré, avec cellules rondes et quelques cellules adipeuses; elle peut aussi avoir des plaques en saillie, constituées soit de conjonctif collagène, soit de collagène de formation récente avec réseau lache, grandes cellules à vacuoles et globules de graisses. Quant aux thromboses pariétales, elles paraissent formées in situ, en raison des lésions de l'endothélium. Elles sont de dates variées et diminuent vers la périphérie.

Mais, ce qui caractérise surtout l'hypertension pulmonaire primitive, du moins dans certaines de ses formes anatomiques, c'est la présence de lésions intéressant les petites artères et les artérioles. Il s'agit de vaisseaux de un millimètre de diamètre ou moins.

Ces lésions sont diffuses dans l'ensemble du parenchyme pulmonaire, elles n'ont rien de spécifique semble-t-il, et leur trait dominant est une atteinte élective de l'intima. Comme pour les gros troncs, il n'y a jamais trace d'inflammation aiguë ou chronique périvasculaire. Pour certains auteurs, le type de lésion est proche de la sclérose des artérioles rénales.

L'intima des artérioles de moins de un millimètre de diamètre, présente, dans un grand nombre d'observations, entre l'endothélium et la limitante élastique interne, une couche de fibroblastes, ou une prolifération de tissu fibreux dense et hyalin, ou bien encore du tissu collagène lache, celluleux, avec des cellules étoilées à vacuoles, responsable d'un gros épaississement de la paroi. Il est signalé dans certains cas des proliférations de tissu fibreux dans la lumière. Souvent existe une importante prolifération endothéliale, les cellules de ce tissu étant multipliées, tassées les unes contre les autres; l'intima peut prendre un aspect plissé, et elle apparait très épaissie par de très nombreuses cellules rondes ou ovales en dispositif serré. C'est là l'aspect toujours retrouvé dans les observations intitulées : artérite pulmonaire primitive. Il semble bien s'agir d'une modification fréquente et importante au cours de l'hypertension pulmonaire primitive.

Il faut aussi signaler la présence assez souvent relevée, de globules de graisse dans l'intima : Mac CALLUM, puis KILINGSWORTH et GIBSON insistent sur leur présence. HERDENSTAM, décrit chez un nourrisson, la présence dans quelques artérioles de substances ayant les réactions des graisses. Mac CALLUM leur fait jouer un rôle important; selon lui, le tissu néo formé se développerait autour des éléments lipoïdiques, l'épaississement de l'intima qui en résulte sans lésion de la media ni de l'adventice, se voit à ses différentes étapes : depuis un épaississement léger, stade initial, jusqu'à l'obstruction totale de la lumière au terme de ce processus. Les modifications de la lumière des artérioles, conséquence des lésions de l'intima, sont plus ou moins accusées. Elle peut être simplement diminuée, mais à des degrés divers, parfois de façon très marquée; elle est souvent à la fois diminuée et excentrée; cet aspect correspond pour Mac CALLUM, au stade intermédiaire de la multiplication des cellules endothéliales. Enfin, la lumière peut totalement disparaître, et l'artériole souvent hyalinisée, devient difficile à reconnaître.

Dans certains cas, il est signalé des masses hyalines thrombosantes, qui peuvent être reperméabilisées par des capillaires néo formés, que l'on peut voir dans l'intima épaissie. Il faut signaler ici un des aspects les plus caractéristiques, bien que loin d'être constant, des modifications artériolaires : il s'agit de l'aspect en "bulbe d'oignon" des petites artères précapillaires. L'épaississement pariétal est considérable, et la lumière très exiguë : ce qui est très frappant c'est la structure de la paroi épaissie, qui répond, par ses éléments concentriques, en tout point, à l'image utilisée pour la désigner. Il semble que ce type de vaisseau, pose actuellement aux histologistes des problèmes encore non résolus.

L'épaississement de la tunique interne, et la diminution souvent très accusée de la lumière, peuvent perturber et ralentir le cours du sang, et favoriser le développement de thromboses en amont des zones rétrécies; la reperméabilisation parait la règle, mais il peut se produire un infarctus, comme le signale Mac CALLUM dans son observation en I93I. On peut aus-

si se poser légitimement la question du retentissement sur la pression pulmonaire d'altérations artériolaires diffuses et accentuées, qui produisent une diminution certainement importante du lit artériolaire pulmonaire que viennent aggraver encore des thromboses locales, dont la reperméabilisation demande évidemment un certain délai. WOOD en 1952 affirme, que l'obstruction des 2/3 de la circulation pulmonaire est nécessaire, avant que ne s'élève la pression; il cite, au nombre des causes de'bstruction du lit vasculaire pulmonaire les lésions des petites artères.

Cependant si les lésions artériolaires portant sur l'intima sont fréquentes et assez frappantes au cours de l'hypertension pulmonaire primitive, elles ne sont pas constantes. Des 3 observations de T. EAST, en 1940, les deux premières ne comportent aucune diminution des lumières artériolaires, et aucune prolifération de l'intima; dans la troisième, il est question d'artérioles en partie touchées par des proliférations de l'intima et dispersées ça et là : mais on est évidemment très loin du processus diffus sur toutes les petites artères de la circulation pulmonaire, tel qu'il est décrit par exemple, dans les observations de Mac CALLUM, BRENNER, KILINGSWORTH et GIBSON, PARMLEY pour n'en citer que quelques-unes. En 1940, aussi, de NAVASQUEZ, FORBES et HOLLING constatent l'absence de toute altération artériolaire vraiment significative dans trois cas, en regard d'une hypertrophie manifeste et élective du ventricule droit. Enfin BRINTON en 1949, dans l'observation très précise qu'il rapporte, et à propos de laquelle il soulève le problème de la genèse de l'hypertension pulmonaire primitive par des anastomoses broncho-pulmonaires, ne retrouve aucune anomalie sur les petites artères.

Il faut donc retenir que si la sclérose sous endothéliale et les proliférations endothéliales existent manifestement dans de nombreux cas d'hypertension pulmonaire primitive, elles ne sont nullement un facteur constant dans ce syndrome. A côté des lésions intimales, on retrouve le plus souvent des modifications de la lame élastique interne: elle est le plus souvent dédoublée. Parfois en raison de ruptures, sa continuité disparait. BRENNER l'a trouvé épaissie dans plusieurs cas : il existe alors cinq ou six lames élastiques, superposées et anastomosées entre elles. La media est le plus souvent trouvée normale par les auteurs en particulier qui relatent des proliférations intenses de l'endothélium intimal, Mac CALLUM, KILINGSWORTH et GIBSON, PARMELEY entre autres, SEELY observe une fibrose dense de la media. Dans quelques cas aussi est décrite une hyperplasie portant sur tous les éléments de la media, musculaires, élastiques et conjonctifs.

A l'inverse, certaines observations font état d'amincissements irréguliers de la tunique moyenne. GILMOUR et EVANS, décrivent en 1948 de nombreuses lésions de la media, dans lesquelles ils veulent voir la cause de l'hypertension pulmonaire primitive. Il s'agit de zones d'hypoplasie ou même d'aplasie, où la media manque totalement. Ailleurs, il y a atrophie, totale ou incomplète, avec juxtaposition des lamelles interne et externe, ou simple séparation par une mince couche de collagène hyalin. Elle peut être rompue, ou encore dégénérée, avec vacuolisation et dégénérescence adipeuse des fibres musculaires. A côté, les mêmes auteurs décrivent des épaississement de la media en d'autres points. Cependant on peut élever une objection grave à propos de cette description portant sur de petites artè-

res pulmonaires; les auteurs écrivent en effet que les lésions observées intéressent les petites artères musculaires. Or ce type d'artère ne parait pas exister dans la circulation pulmonaire comme le constatent de NAVASQUEZ, FORBES et HOLLING, quand ils comparent, dans leur publication de I940 l'hypertension pulmonaire et l'hypertension générale. Il apparait donc très probable que les modifications décrites par GILMOUR et EVANS dans les petites artères musculaires sont plutôt le fait de la circulation bronchique (dont il n'est pas question dans leur description), que de la circulation pulmonaire.

On peut en somme retenir que les lésions de la media, sont peu importantes et n'atteignent jamais l'intensité de celles de l'intima.

Il en est de même de l'adventice, qui ne présente jamais d'infiltration cellulaire comme celle décrite dans les artérites syphilitiques. Parfois elle est le siège d'une fibrose modérée. Mais on peut la considérer comme normale dans la majeure partie des observations les plus typiques.

Les autres lésions de la circulation pulmonaire sont de peu d'importance; les veines pulmonaires sont normales; les capillaires peu altérés le plus souvent, peuvent présenter cependant des parois épaissies, être même obstrués et hyalinisés. Pour BARETT et COLE, les lésions capillaires étant dans leur observations assez diffuses pourraient être à l'origine de l'hypertension pulmonaire. Il est important de signaler qu'en aucun cas les artères bronchiques ne sont mentionnées. Toutes les descriptions concernent les seules artérioles pulmonaires, soit qu'il s'agisse bien en effet d'artérioles pulmonaires, soit que les artères bronchiques aient été prises pour de petites artères pulmonaires. Il faut à ce point de vue considérer comme très suspectes, toutes les descriptions qui font état de "petites artères musculaires" dans la circulation pulmonaire.

L'étude histologique du myocarde, souvent entreprise, dans les observations d'hypertension pulmonaire primitive, montre très souvent un tissu sensiblement normal. Cependant l'hypertrophie des fibres musculaires myocardiques est généralement manifeste dans les coupes intéressant le ventricule droit et absente pour le ventricule gauche. Parfois il est question de fibrose myocardique, à topographie périvasculaire pour BRENNER; ou encore il s'agit de petits foyers de fibrose, sans altération des fibres musculaires : ils sont loin d'être constamment observés. Sighalons cependant; que dans l'observation de HERDENSTAM, intitulée "Sclérose primitive des vaisseaux pulmonaires dans l'enfance", il a été constaté chez un enfant de 7 mois, une fibrose importante du ventricule droit, fibrose diffuse ou en foyer, avec de grandes plaques de collagène, ou des zones de conjonctif lache avec débris de fibres myocardiques nécrosées et hyalinisées. Il y avait seulement quelques lymphocytes. Devant une telle association de sclérose de l'intima des artérioles pulmonaires et de fibrose du ventricule droit, très étendue, on peut évoquer l'hypothèse de BRENNER datant de I936; les lésions vasculaires, et l'hypertrophie du ventricule droit peuvent ne pas être causées l'une par l'autre, mais relever d'une même étiologie, commune et inconnue. Quant au tissu pulmonaire lui-même il est fréquent, que de manière frappante il ne présente aucune altération microscopique. Si cependant on en rencontre, ce sont toujours de légères altérations tout à fait impropres à expliquer l'hypertention pulmonaire et la défaillance droite. Ainsi peut-on relever, dans les diverses publications, un aspect

localisé de dislocation des parois alvéolaires, avec rareté des capillaires; parfois au contraire, les parois alvéolaires sont épaissies présentant du conjonctif hyalin et des capillaires hyperhémiés; ou encore un peu d'emphysème et d'atélectasie; des zones disséminées d'infiltration par des cellules rondes; quelques petits foyers d'hémorragie; mais en fait jamais d'altérations vraiment importantes et étendues, ayant une signification pathologique précise.

En définitive, une conclusion se dégage : la découverte fréquente au cours de l'hypertension pulmonaire primitive, de lésions diffuses très nettement prédominantes sur les artérioles et affectant le type d'un épaississement de l'intima, par prolifération endothéliale intense, ou augmentation du conjonctif sous-endothélial : l'obstruction artériolaire totale et les thromboses sont fréquentes. Mais il n'y a certainement rien là se spécifique, car de nombreuses observations ayant exactement le type clinique de l'hypertension pulmonaire primitive, ne présentent aucune lésion artériolaire pulmonaire importante, seule existe dans ces cas une dilatation de ce système artériel. Il faut aussi retenir le silence presque complet qui entoure dans toutes les études histologiques, consacrées aux pièces d'hypertension pulmonaire primitive, l'état des artères bronchiques : elles ne sont que rarement mentionnées, et quand elles le sont, il ne s'agit que de quelques remarques sommaires. Il n'est en tous cas jamais question, dans les observations anglo-saxonnes (celle de BRINTON mise à part) et françaises, ni des segments d'arrêt, ni des anastomoses pré-capillaires, ni des shunts artério-veineux.

LES DONNEES DU PROBLEME PHYSIO-PATHOLOGIQUE ET LES THEORIES CLASSIQUES

Nous nous proposons maintenant, après avoir rappelé brièvement les principales caractéristiques de la circulation pulmonaire normale, d'étudier successivement les principaux facteurs qui peuvent être à l'origine d'une élévation de la pression pulmonaire, et les différentes théories qui ont été élaborées pour rendre compte des hypertensions primitives.

Trois caractères généraux sont pour COURNAND le propre de la circulation pulmonaire : égalité de débit avec la circulation générale, bien que son volume n'atteigne que 20 % du volume sanguin total, basse pression avec résistances vasculaires périphériques faibles de manière très remarquable, répartition du sang soumis à des mécanismes locaux. Il existe un contrôle vaso-moteur capable d'un rôle actif dans la régulation de la pression : si le sympathique parait bien commander dans la plupart des espèces la vaso-constriction, beaucoup plus mal connus sont les vaso-dilatateurs. Le cathétérisme du coeur a permis de préciser parfaitement les principales caractéristiques hémodynamiques chez l'homme normal. Les chiffres rapportés par COURNAND, par WOOD et la majorité des auteurs sont très proches et s'établissent en moyenne comme suit pour l'artère pulmonaire :

pression systolique	:	22 mm Hg
- diastolique		8 -
- moyenne		I3 -
- dans capillaires pulmonaires :		5 -

La pression systolique du ventricule droit est analogue à celle de l'artère pulmonaire, sa pression diastolique est voisine de 0, en fin de diastole et légèrement au début (WOOD).

Rappelons que dans l'oreillette gauche la pression est voisine de 4 mm de Hg; ainsi le gradient de pression entre artère pulmonaire et O.G. est-il assez faible; la chute de pression de l'une à l'autre n'est le plus souvent que de IO mm de Hg, soit le 1/10° de ce qui existe entre aorte et oreillette droite (COURNAND).

Les principaux facteurs d'élévation de la pression pulmonaire constituent un ensemble de faits dégagés de l'expérimentation et de l'étude de cardiopathies ou de pneumopathies chroniques : leur caractère d'objectivité n'est donc pas le plus souvent discutable, mais ils ne peuvent que constituer des données de départ dans la recherche d'une solution acceptable pour le problème de l'hypertension pulmonaire primitive. Les facteurs sont essentiellement : la réduction du lit vasculaire pulmonaire, le débit circulatoire augmente, les variations dans le taux de l'oxygène et du gaz carbonique dissous; existent aussi l'élévation de pression dans l'oreillette gauche et les veines pulmonaires, au cours de la sténose mitrale, par exemple, et les shunts entre grande et petite circulation, du type canal artériel ou communication interauriculaire; nous n'envisageons pas ici le problème des shunts périphériques : anastomoses artérielles broncho-pulmonaires, et communications artério-veineuses que nous verrons plus à fond dans

la deuxième partie de ce travail; nous n'insisterons que sur les trois premiers qui sont les plus intéressants du point de vue de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive.

La réduction du lit vasculaire pulmonaire, doit être des deux tiers au moins pour pouvoir agir sur la pression pulmonaire; elle peut être réalisée par différentes causes : embols multiples - modifications anatomiques des parois artériolaires - vaso-constriction artériolaire suffisamment accentuée. Selon COURNAND, l'importance plus ou moins grande que joue ce facteur dans l'élévation de la pression pulmonaire permet de distinguer deux ordres de pneumopathies chroniques :

- dans l'emphysème, sa part est accessoire, et ce qui joue surtout c'est l'anoxie; il ne peut expliquer l'I.V.D. et permet par son peu d'importance de comprendre pourquoi l'I.V.D. qui complique l'emphysème s'accompagne d'un débit accru.

Mais il n'en est pas du tout de même au cours des fibroses pulmonaires chroniques, des maladies primitives des vaisseaux pulmonaires, des embols multiples : alors, selon COURNAND, s'établit un état comparable à l'hypertension maligne, la part qui revient à la réduction du lit pulmonaire est dans ce cas prépondérante, celles de l'anoxie et de l'hypervolémie accessoires; quand l'I.V.D. se produit le débit cardiaque est diminué, et au contraire de ce qui se passe dans l'emphysème, il s'établit un état irréversible, que la thérapeutique est évidemment impuissante à modifier.

Il semble naturel de ranger dans ce second groupe l'hypertension pulmonaire primitive, mis à part cependant les cas assez rares, où nous l'avons vu, l'histologie ne révèle pas d'artériolite diffuse et accentuée.

Le débit pulmonaire, doit augmenter plus de trois fois, avant de retentir sur la pression pulmonaire comme l'a établi COURNAND en I950, et comme le rappelle WOOD en I952 : en effet, après pneumectomie le débit pour le poumon restant est égal au double de celui d'un seul poumon chez le sujet normal; il augmente beaucoup lors d'un exercice modéré, mais tant que ce taux de 3 fois la normale n'est pas atteint, la pression pulmonaire ne dépasse pas la limite supérieure des valeurs normales. D'autre part, toujours selon COURNAND, l'augmentation du débit ne crée une hypertension pulmonaire que si elle est associée à une autre cause d'hypertension; ainsi WOOD rappelle dans sa publication de I952 l'importance du rapport entre le débit pulmonaire et le volume du lit vasculaire, dans la création de l'hypertension : il apparaît ainsi que, plus est accentuée la réduction du lit vasculaire pulmonaire, plus est nette l'augmentation du chiffre d'hypertension, pour un petit accroissement de débit, dû par exemple à un exercice physique, ou à un processus infectieux. Rappelons encore que dans les fibroses pulmonaires chroniques, le facteur fondamental et primitif est la diminution du lit vasculaire; il n'y a pas d'accroissement de débit au stade initial, et lorsqu'apparaît l'I.V.D., le débit est diminué. Revenons à l'hypertension primitive : dans l'hypothèse d'une artérite d'une sclérose primitive, il faut rejeter l'augmentation de débit comme facteur d'hypertension; dans les cas où cette artérite est absente à la vérification ou encore si l'on admet que les modifications artériolaires sont le résultat et non la cause de l'hypertension primitive, la question reste posée semble-t-il, pour le rôle de l'augmentation de débit, mais nous savons que le

cathétérisme lorsqu'il a pu être pratiqué (WOOD, DRESDALE, PARMLEY, SOULIE et collaborateurs) montre un débit à peu près normal; il faut en définitive rejeter ce facteur dans le cas qui nous occupe, sauf raisons nouvelles de le reprendre en considération.

Enfin reste l'anoxie. Il est bien établi par l'expérimentation physiologique, que l'anoxie aiguë produit une hypertension pulmonaire transitoire chez l'animal comme le montrent les travaux de Von EULET et LILJESTRAND. Deux éléments entrent alors en jeu : l'élévation du taux de CO^2, qui reste accessoire et l'abaissement du taux d'O^2 qui est le plus important; à l'inverse, l'inhalation d'O^2 détermine une chute de pression pulmonaire, qui est moindre pour de l'oxygène à 50 % que pour de l'oxygène pur (LILJESTRAND). Il est à noter que l'expérimentation élimine toute intervention possible d'une variation de pression dans l'oreillette gauche, et tout effet nerveux agissant sur les vaisseaux pulmonaires : c'est donc la seule anoxie qui est en jeu, complétée par l'hypercapnie. Le mode d'action invoqué par COURNAND et par LILJESTRAND est un effet strictement local de la tension d'oxygène dans le poumon sur la vaso-constriction artériolaire. En effet, ni la stellectomie, ni la vagotomie ne peuvent abolir cette action. Cependant le degré d'oxygénation du sang veineux dans les artérioles du poumon doit aussi agir. COURNAND et MOTLEY ont étendu ces constatations à l'homme normal et concluent que plus l'anoxie aiguë est marquée, plus est nette l'hypertension pulmonaire.

Reste cependant à examiner le rôle, pour nous le plus important, de l'anoxie chronique. Pour COURNAND, il ne fait pas de doute, et constitue le facteur principal de l'hypertension pulmonaire des emphysémateux, amendable par la thérapeutique.

Il étudie d'abord les rapports existants entre anoxie et hypertension pulmonaire, et constate que la pression est presque normale quand la désaturation est faible, et que au contraire, dans l'emphysème grave, avec T.V.D. et désaturation en oxygène marquée, l'hypertension pulmonaire est très forte ainsi que l'augmentation de débit et l'hypervolémie. Il rapporte ensuite le cas d'un coeur pulmonaire chronique typique; initialement il trouve : saturation en oxygène du sang artériel très diminuée, débit élevé, hypervolémie, hypertension pulmonaire considérable; après le traitement il y a baisse nette de la pression pulmonaire et retour au débit à la normale; les causes de la réduction de l'hypertension pulmonaire sont pour l'auteur l'amélioration de l'anoxie, la diminution de l'hypervolémie et du débit.

Pour le problème qui nous occupe, il faut semble-t-il tenir compte de trois choses pour apprécier le rôle de l'anoxie :
I° - avant tout comment jouerait l'anoxie en tant que facteur premier dans l'apparition d'une hypertension pulmonaire dont on croit pouvoir démontrer qu'elle est primitive ? Cette impossibilité de voir dans l'anoxie l'origine de l'hypertension primitive, est clairement exprimée par PARMLEY dans son travail de 1952. - 2° - Selon COURNAND, le rôle de l'anoxie et de l'hypervolémie n'intervient que pour l'emphysème et reste accessoire quand il y a réduction marquée du lit vasculaire. 3° - avant d'accorder un rôle important à l'anoxie dans l'hypertension primitive, il parait logique de préciser si les anastomoses broncho-pulmonaires existent, et dans quel cas, et avec quelles conséquences.

Nous exposerons maintenant les différentes théories qui ont été émises pour rendre compte de cette élévation, sans cause apparente, de la pression artérielle pulmonaire. Nous serons amenés à passer successivement en revue les théories de congénitalité, l'artérite pulmonaire primitive, l'hypertension primitive, cause des modifications vasculaires, les embols, la théorie allergique, et l'artériosclérose pulmonaire, mise en parallèle par certains auteurs avec l'artériosclérose de la grande circulation.

L'hypertension pulmonaire primitive, par trouble congénital,est expliquée de différentes manières.

Avec les travaux de POSSELT, puis de HART, il s'agit d'une étroitesse congénitale des veines pulmonaires principales, souvent associée à un petit volume de l'O.G., du V.G. et de l'aorte; le mécanisme d'hypertension pulmonaire est alors sensiblement le même, qu'au cours du R.M. serré, et POSSELT admet que cette malformation serait due à une endocardite foetale. L'étroitesse des veines pulmonaires est retrouvée par LJUNGDHAL et ensuite par BRENNER : mais il s'agit pour ces auteurs, d'une modification secondaire. LJUNGDHAL pense que cette diminution de calibre est due à la réduction de l'afflux de sang causé par la sclérose artérielle pulmonaire. On voit le caractère purement conjectural de ce mécanisme veineux de l'hypertension pulmonaire. Pour GILMOUR et EVANS, la cause de l'hypertension est une structure particulière des petites artères pulmonaires. Ils trouvent en effet à l'examen des pièces d'une observation typique, des zones d'aplasie totale, ou seulement d'hypoplasie de la media de ces vaisseaux, comme nous l'avons déjà rappelé. Là se crée d'abord une hypertension relative, la tension étant normale, mais la paroi vasculaire ne lui étant pas adaptée. A l'occasion de la toux, apparaît une hypertension vraie, transitoire. De ces troubles nait l'endartérite, qui progressivement s'étend, génératrice à son tour d'hypertension, ainsi se forme un cercle vicieux qui explique la progressivité et l'extension très diffuse des lésions. Cette théorie, fort ingénieuse, repose tout entière sur une interprétation de coupes histologiques, nous verrons plus loin la place qu'il y a lieu de faire aux anastomoses broncho-pulmonaires dans l'observation de GILMOUR et EVANS.

BRENNER parle aussi, d'ailleurs brièvement, du rôle d'une "débilité congénitale" de l'artère pulmonaire dans la genèse de l'hypertension. Si l'on ne peut rejeter a priori de telles explications du moins peut-on les juger assez peu convaincantes, il est en tous cas nécessaire de revoir la question à la lumière des travaux allemands sur les artères de bloc et les shunts artério-veineux.

Nous rangerons encore parmi ces conceptions congénitales, peut être un peu artificiellement l'hypothèse émise par WOOD en 1952, qui fait appel, non à un vice de structure macroscopique ou microscopique, mais à un comportement physiologique particulier, congénital chez certains individus, en face de facteurs qui, chez d'autres, n'entraîneraient pas d'hypertension pulmonaire. Cet auteur, après avoir analysé les principaux facteurs d'hypertension pulmonaire (débit accru, lit vasculaire réduit, hypooxie, pression augmentée dans l'oreillette gauche, vaso-constriction artériolaire), expose qu'il n'y a probablement pas de mécanisme extra-physiologique qui entre en jeu dans la genèse du trouble; celui-ci serait dû au fait

que chez certains sujets, la circulation pulmonaire réagit de façon anormale à des facteurs qui, habituellement, ne la font pas varier. Ce comportement serait congénital; mais comme l'auteur déclare qu'il serait le propre de 20 % des individus; on peut se demander quel rôle il peut jouer dans une affection aussi rare que l'hypertension pulmonaire primitive et si, une relative impossibilité d'abaisser les résistances vasculaires du poumon, en présence de variations de débit ou d'oxygénation, peut vraiment rendre raison du trouble qui nous occupe.

Pour d'autres auteurs, le facteur congénital est probable, mais sa nature diversement interpretée. HART, rappelons-le, divisait en deux groupes les scléroses primitives de l'artère pulmonaire : probablement acquises chez les sujets âgés, elles seraient au contraire dues à une anomalie congénitale chez les jeunes sujets; WOLMAN, en 1950, admet que cette anomalie est proche de la sclérose des coronaires dans l'enfance, étudiée par BROWN et RICHTER, et par SCOTT et MILLER. Pour DARLEY et DOAN en 1936, il s'agissait dans leur observation (femme de 20 ans) d'artériosclérose pulmonaire de cause inconnue en rapport peut-être selon les auteurs, avec une hyperplasie primitive congénitale des artères et des artérioles pulmonaires, antérieurement décrite par STEINBERG.

Enfin LAUBRY et ROUTIER, parlent de la greffe possible, mais non fatale, d'artérite sur la dilatation congénitale de l'artère pulmonaire : nous reviendrons ultérieurement sur les rapports entre hypertension pulmonaire primitive et dilatation congénitale.

A l'inverse des théories congénitales, la conception d'une affection acquise est soutenue par de nombreux auteurs : il peut tout d'abord s'agir d'un processus d'artériosclérose et pour beaucoup, le parallèle entre artériosclérose et hypertension générale, d'une part, et sclérose des vaisseaux pulmonaires avec hypertension de la petite circulation s'impose. Ainsi en 1933, SOKOLOFF et STUART faisaient le rapprochement entre une observation de sclérose hyperplastique de l'artère pulmonaire et la sclérose des artères rénales au cours d'hypertension générale compliquée d'I.V.G. Ils proposaient de classer ces faits parmi les scléroses artérielles, tout en précisant que le processus était, dans de tels cas, limité à la petite circulation. Mac CALLUM en 1931 avait déjà supposé une localisation particulière de l'artério-sclérose.

Notons que ces scléroses ne coexisteraient pas semble-t-il et qu'à la fréquence des hypertensions générales avec sclérose des artérioles rénales, s'opposerait la rareté extrême de l'hypertension pulmonaire isolée, avec sclérose des petites artères du poumon, produisant une I.V.D. pure, comme la première entraîne une I.V.G. pure.

Reste à démontrer que la sclérose des artérioles pulmonaires n'est pas simplement la conséquence de l'hypertension pulmonaire, ce qu'admet actuellement un grand nombre d'auteurs (PARMELEY).

L'artérite pulmonaire primitive, pourrait aussi constituer une cause d'hypertension par la réduction considérable du lit vasculaire qu'elle doit entraîner. Il s'agirait d'une artérite de cause inconnue, différente des artérites syphilitiques, initialement décrite par Léonard ROGERS. Son existence est soutenue dans les travaux de VAQUEZ, dans la thèse de

GIROUX (I9I0), dans celles de THOMAS et de DURAND (I927); GIROUX a démontré par injection de cultures de bacilles d'Eberth, le développement chez l'animal d'une endoartérite pulmonaire oblitérante; de même son expérimentation semble bien prouver que certains agents toxiques (acétate de plomb, biodure de mercure par exemple) pourraient donner une sclérose des vaisseaux pulmonaires. BRENNER lui aussi, admet l'hypothèse d'artérite pulmonaire. Et récemment R. FEUARDENT, reconnait pour cause d'une défaillance droite d'évolution fatale et d'allure primitive chez un jeune enfant, une artérite pulmonaire, qui aurait en guérissant laissé d'innombrables oblitérations segmentaires des artérioles : il a soin d'éliminer à propos de cette observation, l'existence de shunts artério-veineux du type des "anastomoses artério-veineuses glomiques du poumon" de RUTISHAUSER et BLANC.

Un fait est certain, même si souvent il existe des lésions typiques d'artérite pulmonaire, ou du moins interprétées comme telles, il s'en trouve aussi d'autres où n'existe aucune lésion importante de l'arbre artériel pulmonaire, alors que l'hypertension pulmonaire parait certaine, l'artérite pulmonaire ne peut donc pas, à elle seule rendre compte de toutes les hypertensions primitives. On peut se demander d'autre part quelle est son importance réelle, quand on constate que de nombreux auteurs jugent les lésions artériolaires, non pas antérieures à l'hypertension, mais secondaires à celle-ci, qu'il s'agisse de sclérose artérielle, ou d'artérite.

L'hypertension primitive de la circulation pulmonaire serait alors à la fois la cause des lésions artériolaires diffuses et de l'I.V.D.; et dans certains cas, elle produirait surtout une I.V.D., avec des lésions artériolaires minimes ou absentes. C'est l'opinion en particulier deT.EAST en I940, de BRILL et KRYGLER en I94I, de BARETT et COLE en I946 et de PARMLEY en I952. Ce dernier rappelle les données expérimentales : pour COURNAND, l'augmentation de la pression intra-alvéolaire augmente la pression artérielle pulmonaire or, REHBOCK, OLDT et DIXON démontrent chez l'animal la production d'artério-sclérose pulmonaire par élévation de la pression intra-alvéolaire à l'aide d'air comprimé.

En admettant cette hypothèse, quelle peut être la cause de l'élévation de pression pulmonaire ? Il semble bien qu'il faille admettre l'existence d'un trouble fonctionnel, créant secondairement des lésions anatomiques qui l'aggravent.

Ainsi conclut PARMLEY qui émet l'hypothèse d'un cercle vicieux de l'hypertension pulmonaire primitive, amorcée par la vaso-constriction, se compliquant d'hypooxie et d'artério-sclérose, qui à leur tour aggravent l'hypertension. C'est aussi à cette conception qu'aboutissent, dans leur récent travail, SOULIE et ses collaborateurs qui, en posant nettement le problème de l'augmentation des résistances artériolaires que le cathétérisme prouve au cours de l'hypertension pulmonaire primitive, proposent comme solution un trouble fonctionnel de la musculature des vaisseaux pulmonaires, que seule pourra élucider une étude plus étendue de l'affection, à l'aide du cathétérisme, complété par des épreuves pharmacodynamiques.

Il faut signaler encore l'hypothèse de l'allergie, formulée en I938, par ROTHSCHILD et GOLDBLOOM. Selon ces auteurs, une défaillance droite qu'ils classent dans les artérites pulmonaires oblitérantes aurait été causée par des phénomènes allergiques, évoluant en trois étapes : d'abord

anaphylactique, courte période, où apparaissent seuls des signes fonctionnels; puis allergie avec spasme des artérioles pulmonaires; enfin, phase terminale d'I.V.D., il serait nécessaire, pour admettre ces faits et en fixer l'étendue, d'entreprendre une étude expérimentale très complète, dont il n'est nullement prouvé qu'elle aboutirait à un résultat positif.

C'est à partir de faits expérimentaux que C.V. HARRISSON a pensé, en 1948, au rôle possible d'embols multiples, dans la formation de la sclérose primitive des vaisseaux pulmonaires. L'auteur constate, grâce à de multiples embols de fibrine envoyés par voie veineuse dans la circulation pulmonaire, une évolution en quatre temps des lésions :

- d'abord formation d'un manchon de polynucléaires et de macrophages en dehors de l'adventice;
- puis réaction cellulaire confinée à l'intima (macrophages et fibroblastes);
- remplacement du bouchon de fibrine par du collagène;
- enfin processus lent (25 jours) par lequel l'intima diminue d'épaisseur, la lumière augmente et les fibrilles élastiques prolifèrent;

l'auteur pense de plus que les embols agissent au niveau des artérioles de 400 - 500 mcr de diamètre externe, l'épaississement régulier de l'intima observé pour les vaisseaux de 200 mcr serait secondaire aux occlusions d'amont.

Comme l'écrit C.V. HARRISSON, il n'est pas possible d'interpréter avec certitude une maladie humaine à partir des données de l'expérimentation sur l'animal. On ne peut certes pas songer à nier les faits bien établis de coeurs pulmonaires chroniques consécutifs à des embols multiples venant de phlébothromboses latentes (travaux de LENEGRE - de TOURNIAIRE), mais il semble que l'hypertension pulmonaire primitive, telle qu'elle apparait dans les observations les plus typiques ne soit pas due à un tel mécanisme.

S'il existe des thromboses dans les artères pulmonaires, leur formation in situ, en raison de l'état antomique du vaisseau, est parfaitement plausible. Par ailleurs, les données expérimentales de HARRISSON nous paraissent peu aptes à expliquer le fait pathologique : les lésions produites chez l'animal sont en somme régressives, les lumières vasculaires réapparaissent, l'épaisseur de l'intima diminue; ceci cadre mal avec ce que l'on sait de l'évolution clinique, et des aspects histologiques de la maladie, ou plutôt du syndrome qui nous occupe.

C'est en effet vers cette notion de syndrome que semble bien orienter cette étude des différentes hypothèses pathogéniques émises à propos de l'hypertension idiopathique de l'artère pulmonaire. Il parait en effet fort difficile d'admettre qu'un seul facteur, d'une théorie unique puisse rendre compte de l'ensemble des faits réunis dans ce cadre nosologique, l'âge des sujets, même si l'on s'en tient aux observations les plus caractérisées, est fort différent; l'aspect clinique peut varier dans d'assez larges limites selon que tel ou tel symptome est absent, ou au contraire prépondérant; l'évolution peut elle-même varier, parfois aiguë, parfois

plus longue, peut-être comprend elle aussi des formes latentes; les constatations anatomiques peuvent être très variables allant de l'absence de toute lésion artériolaires à l'artériolité intense, diffuse, avec nombreux vaisseaux hyalinisés. Quant à la multiplicité des hypothèses pathogéniques elle implique probablement que toutes ont une part de vérité plus ou moins grande.

C'est pour toutes ces raisons qu'il parait, encore actuellement, prudent de se rallier à ce qu'écrivait O. BRENNER en 1936 : la sclérose primitive des artères pulmonaires n'est pas une entité pathologique; plusieurs maladies sont probablement réunies sous un même nom et plusieurs causes peuvent produire le même résultat final. Ce que l'auteur anglais écrivait de la sclérose primitive, apparait encore plus probable, lorsqu'on l'étend au domaine de l'hypertension primitive.

Nous nous proposons seulement de montrer que l'inventaire de cet ensemble de faits, encore mal connus, serait des plus incomplets si n'était pas abordé le problème des anastomoses broncho-pulmonaires; cette modification de la circulation pulmonaire peut très probablement prendre une place très importante, peut être prépondérante, dans nos conceptions de l'hypertension pulmonaire primitive.

LE DIAGNOSTIC DE L'HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE PRIMITIVE

Le diagnostic positif de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive est, en raison de la rareté du syndrome, assez difficile à poser, et ne peut être dissocié, que de manière un peu artificielle, des problèmes de diagnostic différentiel : il faut en effet avoir écarté avec une probabilité suffisante un certain nombre d'affections pouvant lui ressembler souvent de très près pour pouvoir affirmer son existence chez un malade.

Ce diagnostic doit être évoqué devant l'installation plus ou moins rapide de dyspnée et cyanose, parfois accompagnées de douleurs thoraciques d'allure angoreuse, chez un adulte jeune, ou chez un enfant; la cyanose très accentuée, dissociée de la dyspnée, constitue un trait frappant du tableau, encore qu'on soit loin de le retrouver toujours. Mais surtout c'est l'absence de toute étiologie banale qui achève de circonscrire assez étroitement le champ des hypothèses.

L'examen objectif doit venir renforcer cette impression première, recherchant les arguments positifs : signes d'hypertension pulmonaire, dilatation et hyperpulsatilité radioscopique de l'artère et de ses principales branches, signes de retentissement ventriculaire droit (galop droit, petits signes de stase périphérique, gros V.D. radiologique, signes électriques de surcharge); et les arguments négatifs : absence de pneumopathie ou de cardiopathie chronique.

Le cathétérisme cardiaque et l'angiocardiopneumographie viendront alors transformer en certitude l'ensemble des présomptions prouvant : l'absence de shunt gauche - droit; l'existence de l'hypertension artérielle avec pression capillaire normale dans la circulation pulmonaire.

Le diagnostic différentiel constitue donc une démarche capitale; il doit éliminer s ccessivement, les causes acquises d'hypertension pulmonaire et d'I.V.D. et les malformations congénitales capables d'entrainer à plus ou moins lengue échéance de tels troubles.

Parmi les premières, le rétrécissement mitral constitue une cause fréquente d'hypertension pulmonaire. Mais de l'avis de nombreux auteurs, la difficulté de diagnostic n'est pas très grande. Il semble bien que les signes d'auscultation, variables, mais apportant toute la certitude voulue quand ils ont été une fois perçus nettement, et les données de la radiologie montrant les modifications auriculaires gauches, souvent un poumon cardiaque plus ou moins accentué, ou parfois des calcifications mitrales, permettent de résoudre assez aisément le problème du R.M. Pour certains, la symphyse du péricarde peut être une source de difficulté. DURAND en I927 et la même année Marcel THOMAS la signalent à propos de la sclérose des vaisseaux pulmonaires. La cyanose, la dyspnée, les oedèmes, le gros foie de stase, les troubles de la diurèse, évoqueront bien plus souvent ce diagnostic que celui d'hypertension pulmonaire primitive. L'absence de tout antécédent de tuberculose n'est certainement pas un argument suffisant. Mais là aussi la recherche de la vibrance protodiastolique, les données radiologiques (petit coeur, calcifications péricardiques, absence d'expansion diastolique) et les signes électriques (modifications diffuses de l'onde T et microvoltage) doivent aussi permettre de trancher avec netteté, si le problème venait à se poser.

Parallèllement les formes typiques du coeur pulmonaire chronique ne doivent pas être de grandes sources de difficulté : l'existence de la pneumopathie chronique se révèle d'elle-même et c'est plutôt les petits signes de l'I.V.D. au début et de l'hypertension pulmonaire qui risquent de passer inaperçus dans de tels cas. C'est avec le coeur pulmonaire chronique, par thromboses artérielles pulmonaires, décrit par LENEGRE et GERBAUX, qu'apparaît la première difficulté importante comme le soulignent SOULIE et ses collaborateurs, dans leur récente mise au point de la question. Si la ressemblance entre les deux affections est très étroite, disons tout de suite que leur existence séparée n'apparaît pas douteuse. Nous avons vu le caractère régressif des lésions expérimentales créées par HARRISSON en I948 chez l'animal. LENEGRE et GERBAUX, de leur côté, décrivent un processus anatomique, de reperméabilisation des artères : à son terme la lumière pourrait être reconstituée, et le caillot réduit à une bande blanchâtre plaquée contre la paroi. D'autre part, les lésions myocardiques (foyers apoplectiques récents, sclérose inflammatoire relativement récente et sclérose hyaline entre autres) seraient beaucoup plus importantes que dans l'hypertension pulmonaire primitive. On ne retrouve pas d'autre part les modifications artério-artériolaires de l'intima, si fréquentes au cours de cette hypertension et les artères "en bulbe d'oignon". Au contraire, sont signalées des infiltrations lympho-plasmocytaires de l'adventice au niveau du segment thrombosé, qui apparaissent très rares dans les coupes histologiques d'hypertension primitive.

On peut donc admettre que l'aspect histologique est nettement différent et que l'évolution régressive des thromboses (expérimentalement et du point de vue anatomo-pathologique) ne cadre pas avec l'évolution du syndrome qui nous occupe. La difficulté est cependant réelle, puisque est invoquée, en plus de la réduction du lit vasculaire, une vaso-constriction artériolaire diffuse, démontrée par l'angiocardiopneumographie (LENEGRE et GERBAUX); mais l'existence de formes curables, admises par les auteurs, prouve bien, semble-t-il, que les deux affections ne se confondent pas.

L'aspect clinique, il faut l'avouer, est très proche : troubles respiratoires initiaux allant de l'infactrus typique à une dyspnée progressive sans accident aigu, douleurs d'allure angoreuse, I.V.D. en plusieurs poussées ou d'une seule tenue, possibilité de saillie radiologique du tronc de l'artère pulmonaire, existence d'une hypertension considérable au cathétérisme, constituent autant de traits communs aux deux affections.

Les éléments caractéristiques de la thrombose artérielle pulmonaire paraissent être : l'âge (jamais chez l'enfant), les antécédents pulmonaires à répétition (pouvant s'éloigner beaucoup de l'infarctus typique), les antécédents phlébitiques, l'examen veineux des membres inférieurs (signes de Homans), les phlébographies dans certains cas, les tests d'hypercoagulabilité sanguine. De plus les images radiologiques d'infarctus, et l'aspect d'amputation brusque, à droite surtout, d'une branche artérielle pulmonaire; l'étude angiocardiographique enfin. Quant au diagnostic anatomique entre les deux affections, il parait être surtout du domaine de l'histologie pathologique : la présence de lésions myocardiques, l'absence des aspects de prolifération de l'intima ou d'artérioles en bulbes d'oignon, étant en faveur de la thrombose artérielle pulmonaire.

Les cardiopathies congénitales, capables de simuler dans certains cas le syndrome d'hypertension pulmonaire primitive, sont le complexe d'Eisenmenger, le canal artériel et la communication interauriculaire (C.I.A.).

Le complexe d'Eisenmenger (communication interventriculaire haute, avec aorte à cheval, et dilatation sans sténose du tronc et des branches de l'artère pulmonaire), donne une cyanose qui peut être tardive et des hémoptysies; on peut trouver un souffle diastolique parasternal gauche d'origine aortique ou pulmonaire; le tronc et les branches de l'A.P. sont dilatées, le ventricule droit hypertrophié, avec signes électriques de surcharge.

C'est donc surtout dans le cathétérisme et l'angiocardiographie qu'il faut chercher laclef du diagnostic. Les champs pulmonaires flous et souvent nodulaires considérés comme assez caractéristiques de l'Eisenmenger, pourraient déjà l'orienter, mais l'élément décisif est la constatation, en plus de l'hypertension pulmonaire, d'un shunt droit - gauche, ou gauche - droit parfois, de l'injection précoce de l'aorte, et du trajet anormal du cathéter.

Le canal artériel typique n'offre pas de difficulté, celle-ci n'apparait que lorsque le souffle tunnelaire manque et que la cyanose et l'hypertension pulmonaire apparaissent. C'est alors au cathétérisme qu'il faut recourir pour prouver l'augmentation du taux d'oxygénation dans l'ar-

tère pulmonaire, et si possible l'engagement du catheter dans le canal. (SOULIE). Quant à la C.I.A. caractérisée pour LAUBRY, par la cyanose tardive, ou l'embol paradoxal, elle peut s'associer à une dilatation artérielle pulmonaire, et une hypoplasie aortique (Mac GINN et WHITE; COSSIO). Le bloc de branche droit, l'aspect radiologique proche de l'hypertension pulmonaire primitive sont fréquents dans cette malformation congénitale : ce sont là encore, les données du cathétérisme qui trancheront la question montrant l'engagement de la sonde dans l'orifice. Notons aussi la valeur des modifications du temps de circulation, au dicholium et à l'éther.

Ni la tétrade de Fallot, ni les sténoses pulmonaires ne posent de problème réel.

Nous citerons encore, avant d'en terminer avec le diagnostic différentiel, quelques affections très rares, et dont l'importance reste secondaire : les exceptionnelles artérites pulmonaires syphilitiques; les myocardites infantiles cryptogénétiques; les pneumocardies subaiguës avec cyanose (thèse de VERA MAY) qui consisteraient en une atteinte simultanée du coeur et du poumon, d'origine probablement neuro-végétative.

Quant à la dilatation congénitale de l'artère pulmonaire, et au syndrome des cardiaques noirs (maladie d'AYERZA- ARILLAGUA), nous nous proposons de l'étudier séparément dans le chapitre suivant.

RAPPORTS ENTRE HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE PRIMITIVE - DILATATION CONGENITALE DE L'ARTERE PULMONAIRE ET MALADIE D'AYERZA

Les points de similitude, et les différences qui peuvent exister entre, d'une part l'hypertension pulmonaire primitive et dilatation pulmonaire congénitale et, d'autre part, entre ce premier syndrome et la maladie d'Ayerza-Arrillagua vont faire l'objet de ce chapitre.

La notion de dilatation congénitale isolée de l'artère pulmonaire repose sur la confrontation de différents faits anatomo-cliniques, comme l'ont bien mis en évidence, LIAN et SIGUIER, dans leur publication de 1944. Ces auteurs rappellent en effet 4 groupes de faits bien distincts : les dilatations de l'artère pulmonaire dans ces lésions congénitales complexes (par exemple, le syndrome d'Eisenmenger), les dilatations de l'artère pulmonaire associées à une C.I.A. étudiées par MAC GUINN et WHITE, puis COSSIO et ARANA : pour les auteurs argentins, la dilatation pulmonaire est la conséquence de la C.I.A. associée à une sténose mitrale, qui favorise le court-circuit inter-auriculaire. Mais pour ROUTIER, la C.I.A. est une malformation congénitale associée, nullement nécessaire à la production de la grosse artère pulmonaire qui est aussi congénitale. En effet existent, c'est le troisième groupe de faits, des grosses pulmonaires simplement associés à une aorte hypoplasique sans autre malformation (ROUTIER et BRUNNLIK-LAUBRY et ROUTIER - KOURILSKY GUEDE et REGAUD). Ainsi arrive-t-on par tran-

sition au quatrième type de fait, la constatation chez certains sujets d'une notable dilatation strictement isolée de l'artère pulmonaire, sans aplasie aortique et sans artériolite pulmonaire. ASSMAN en 1929, LAUBRY et ROUTIER ensuite, admettent comme cause, des anomalies dans le cloisonnement du bulbe artériel, quand existe une aorte de petit volume. MM. FROMENT et VIGNON, ont mis l'accent, en 1944, sur la difficulté de donner à ces faits une étiquette précise, surtout quand l'hypoplasie aortique est absente et que ne peut être invoquée l'anomalie de cloisonnement. On reste alors en fait dans le domaine des hypothèses et il peut s'agir aussi bien de malformation des parois vasculaires que d'une hypertension pulmonaire primitive.

L'aspect clinique est, par plus d'un trait, proche de celui de l'hypertension pulmonaire primitive.

LAUBRY et ROUTIER décrivent comme caractéristiques l'aspect radiologique, l'impulsion systolique et les modifications du second bruit au foyer pulmonaire, la déviation vers la droite de l'axe électrique du coeur, et fréquemment, le bloc de branche droit. Mais les signes fonctionnels sont tardifs, traduisant la surcharge du coeur droit en raison du déséquilibre circulatoire : alors se manifestent cyanose, dyspnée, polyglobulie, altérations du fond d'oeil. L'évolution peut aussi se faire soit vers une pneumopathie chronique, soit vers une artérite pulmonaire, nullement fatale, mais traduisant lorsqu'elle survient la surcharge de la petite circulation.

Pour LIAN & SIGUIER, existent une forme légère, la plus fréquente avec surtout des signes radiologiques (dilatation - hyperpulsatilité du tronc et des principales branches pulmonaires) et cliniques. On peut avoir des formes localisées au tronc ou à l'une des branches; les modifications de l'aorte sont absentes ou présentes. A côté existe une forme avec cyanose et hémoptysies : en serait responsable une hypertension pulmonaire sans artérite. Enfin une forme grave, avec cyanose intense, dyspnée, hémoptysies, hippocratisme et insuffisance pulmonaire fonctionnelle (ou organique en raison d'une malformation sigmoïdienne). L'évolution se fait vers l'I.V.D. et il y a alors hypertension pulmonaire et sclérose des vaisseaux pulmonaires.

Ainsi, apparaissent des rapports, semble-t-il, étroits entre dilatation pulmonaire congénitale, idolée, ou avec aplasie aortique, hypertension pulmonaire et sclérose des vaisseaux pulmonaires; ceci au point que le problème est presque insoluble dans le cas de dilatation pulmonaire isolée.

Il nous parait intéressant de rapporter ici l'observation publiée en 1946 par M.A. GOLD :

" Femme blanche de 41 ans, hospitalisée en Juin 1944 au ROYAL VICTORIA
" Hosp.
" Dyspnée et palpitations depuis 7 ans. Pas de R.A.A. On aurait trouvé un
" souffle au coeur à l'âge de 7 ans.
" Deux poussées de défaillance circulatoire depuis 1937.
" - En 1940 : cyanose des ongles - frémissement systolique précordial -
" souffle systolique à gauche du sternum - T.A. 12/8. B.W. -
" E.C.G. : axe droit.

" - Scopie : cone pulmonaire dilaté - hyperpulsatilité des vaisseaux
" pulmonaires H.V.D.
" - Diagnostic de canal artériel - Le repos est conseillé.
" - En Juin 1944 : état fébrile - mêmes signes cliniques - foie perçu
" hémoculture positive pour un streptocoque Viridans. Echec du trai-
" tement sulfamidé.
" - Meurt au cours d'une tentative de ligature du canal artériel.
"
" AUTOPSIE - Forte hypertrophie droite - toute l'aorte est remarquable-
" ment petite (circonférence moyenne 3 cm. 5) - Artère pulmonaire plus
" grosse que normalement, hypertrophiée jusqu'à la périphérie, et diffusé-
" ment artétioscléroticque. Canal artériel non perméable : pas de végéta-
" tions, ni sur les valvules, ni sur le canal oblitéré.
" Poumons collabés sans sclérose ni emphysème.
"
" HISTOLOGIE - Les lumières artérielles pulmonaires sont de fort calibre,
" par endroits la média est plus mince que normalement, surtout en regard
" du calibre des vaisseaux. Nombreuses zones d'épaississement artérioscléro-
" tique de l'intima; thrombus d'âges variables. Lésions artériolaires de
" l'intima (augmentation du collagène et épaississement fibreux, allant
" jusqu'à l'extrême). Quelques reperméabilisations de thromboses. Atélecta-
" sie modérée diffuse du parenchyme pulmonaire".

Nous pouvons, semble-t-il, retenir dans cette observation la présence d'une malformation de l'artère pulmonaire, probablement congénitale, étant associée à une notable hypoplasie aortique; existe aussi vraisemblablement une hypertension pulmonaire (hyperpulsatilité radiologique des vaisseaux pulmonaires), à laquelle s'associe une sclérose vasculaire importante, anatomiquement démontrée.

Notons que l'auteur propose une hypothèse pathogénique, où la minceur de la média (surtout remarquable en raison du calibre des vaisseaux) joue le principal rôle. Il admet d'abord l'anomalie congénitale, en raison de l'hypoplasie aortique. Mais selon lui, le développement de l'artério-sclérose n'implique pas ici nécessairement une élévation de la pression hydrostatique qui serait due à des forces de tensions anormales exercées sur la paroi du vaisseau en raison :
I° - de leur calibre excessif -
2° - de la minceur de la média.
Et il écrit : "des forces de tension anormales exercées sur des parois vasculaires, peuvent provenir d'un diamètre augmenté, sans que soit nécessairement augmentée la pression hydrostatique."

Il rappelle que plus que l'H.V.D. peut être elle-même la conséquence de l'inégalité de développement qui retentirait ainsi à la fois sur l'artère pulmonaire et le ventricule droit.

Les rapports entre dilatation congénitale et hypertension restent, on le voit, du domaine de l'hypothèse. Ce domaine parait se limiter à 3 possibilités :

I - La dilatation congénitale peut se compliquer d'hypertension, avec défaillance droite et avec ou sans sclérose vasculaire, et dans ce cas l'existence d'une hypertension latente pose un problème de pronostic important,

2 - La dilatation congénitale est indépendante de toute hypertension. L'H.V.D. étant soit une malformation congénitale elle-même, soit la conséquence de la dilatation du lit vasculaire.

3 - Il peut s'agir de la coexistence d'une hypertension pulmonaire primitive et d'une dilatation congénitale des artères pulmonaires.

Il est important de tenter aussi de fixer les rapports existants entre l'hypertension pulmonaire primitive et le concept classique de maladie d'Ayerza, ainsi que leurs limites respectives.

On se heurte à une certaine difficulté lorsque l'on veut remonter à une définition précise de la maladie d'Ayerza. Dès 1926, P. ESCUDERO, en signalait 3 conceptions successives :

Pour Ayerza et Arillaga, il s'agit initialement d'une sclérose de l'artère pulmonaire consécutive à une lésion chronique du poumon, spécialement une bronchite chronique. ESCUDERO, en 1911, admet qu'il y a coexistence d'une syphilis bronchique, d'une sclérose oblitérante de l'artère pulmonaire, et d'une cyanose avec polyglobulie. Pour ARILLAGA, vers 1922-25 : la cardiopathie noire est une sclérose syphilitique de l'artère pulmonaire, les phénomènes pulmonaires pouvant être secondaires, ou contemporains de l'artérite. ESCUDERO signalant la difficulté qu'il y a à distinguer la période cardiaque terminale de la maladie d'Ayerza de l'asystolie terminale des pneumopathies chroniques quand elles se compliquent d'I.V.D. admet que la dénomination de cardiaque noir s'étend à tous les pulmonaires succombant de défaillance cardiaque. En 1950, SIMON S. LEOPOLD, reprenant la question de l'artériosclérose pulmonaire et du syndrome d'Ayerza , montre lui aussi toutes les incertitudes de la définition : pour les uns, c'est une défaillance cardiaque avec atteinte présumée des vaisseaux pulmonaires, pour d'autres, c'est la sclérose primitive des vaisseaux pulmonaires. BARLARO admet de nombreuses causes au syndrome, la syphilis étant la principale : pour MOSCHOWITZ, il n'y a pas de relation constante démontrée entre Ayerza et Syphilis.

Il semble que le plus sûr, soit de s'en tenir avec S. LEOPOLD, à la notion de syndrome d'Ayerza, se produisant chez un syphylitique, qui présente en plus une infection chronique de l'appareil respiratoire; en somme s'associent des signes broncho-pulmonaires, une hypertension pulmonaire, et une hypertrophie droite avec en plus érythrose et polyglobulie; c'est la deuxième phase du syndrome selon la description d'ESCUDERO datant de 1926.

L'aspect clinique apparait plus proche de celui du coeur pulmonaire chronique que de celui de l'hypertension pulmonaire primitive. Si l'on trouve en effet, cyanose progressive et dyspnée d'effort, angor hypercyanotique, troubles nerveux, éclat du deuxième bruit pulmonaire, saillie de l'arc pulmonaire radiologique, et toute la série des signes de défaillance droite le malade a présenté aussi depuis de nombreuses années des signes de bronchite chronique et d'emphysème (ESCUDERO 1926, GARNET CHEYNEY 1927, LEOPOLD, 1950). Si la polyglobulie peut se voir dans le syndrome d'Ayerza comme dans l'hypertension pulmonaire primitive, il est possible qu'elle soit plus nette dans le premier. Surtout la sérologie indiscutablement positive vient ajouter une note très précise au tableau.

En somme, on est en présence d'une affection, rarissime en France actuellement, assez nettement distincte du point de vue clinique de l'hypertension pulmonaire primitive, par la place importante que prend une atteinte respiratoire chronique dans son évolution, la sérologie est positive le plus souvent, mais la lésion spécifique des artères pulmonaires reste semblet-il à démontrer.

Nous nous proposons maintenant d'aborder, dans la deuxième partie de ce travail, une revue d'ensemble du problème des anastomoses bronchopulmonaires, au terme de laquelle nous essaierons de montrer l'intérêt qu'il y a de rechercher dans cette modification de la circulation pulmonaire, sinon peut-être l'unique cause de l'hypertension pulmonaire primitive du moins, l'un de ses facteurs les plus importants.

Cependant, nous présenterons auparavant, les observations qui nous ont paru les plus typiques de l'hypertension pulmonaire primitive; nous les avons rangées en deux rubriques distinctes, selon la présence ou l'absence de lésions des artérioles pulmonaires. Toutes seront résumées, sauf celles, encore inédites , provenant du service du Pr R. FROMENT.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

I

Hypertension artérielle pulmonaire primitive avec modifications histologiques des artérioles.

W.G. Mac CALLUM - I93I :

Négresse de 39 ans, hospitalisée en Déc. I930.
2 enfants - pas d'antécédents sauf arthralgies à I7 ans et nombreuses angines.
Dyspnée d'effort à 24 ans; 1 an après : syncope lors d'efforts violents : elle peut les prévenir en cessant son effort et en s'étendant.
I929: myomectomie (B2 pulmonaire augmenté à cette date)
4 mois avant hospitalisation : toux, dyspnée.
A l'examen : pouls I25 - resp. 24 - TA I2/9 - temp. I00° F. Cyanose modérée - jugulaires distendues et battantes. Quelques rales aux bases. Galop présystolique. Petit souffle mesodiastolique. Souffle systolique doux. B2 pulmonaire intense avec impression palpatoire.
Gros foie - oedèmes - albuminurie - B.W. : négatif
E.C.G. : déviation droite.
Une semaine avant la mort : pouls faible à plus de I30 - amélioration temporaire par saignée.
Puis douleur à type de crampe au coeur qui la fait crier.
Enfin nausées, agitation, délire et mort.

AUTOPSIE - 40 cc de liquide clair dans le péricarde.
Très gros coeur 390 grs - auricule droit très saillant - énorme O.D.
Gros V.D. très distendu , avec caillots frais. (V.D. 8 mm. V.G. I2 mm.)
Valvules normales, pas d'anomalie congénitale. Coronaire, aorte : normaux.
Quelques bulles d'emphysème au sommet droit. Un infarctus pulmonaire,avec thrombose de l'A.P. correspondante.
Artères pulmonaires, en tubes larges parois épaissies.
Lésions de stase.
HISTOLOGIE - Grosse A.P. plaques en saillie dans l'intima (tissu nouvellement formé), branches de 2-3 mm. Intima épaissie. Lumières diminuées. Nombreux globules de graisse dans la paroi. Media-adventice :normales. Branches de < 1 mm : toutes les étapes entre épaississement intimal léger et obstruction totale de la lumière qui souvent est excentrée. Thrombus hyalins souvent en voie de reperméabilisation.
Tissu pulmonaire entièrement normal. Veines pulmonaires normales.

O. BRENNER - I935 :

D... 11 ans.

A.P. : amygdalectomie. Rougeole à 8 ans. Appendicectomie. Antrotomie Dr. après un peu de dyspnée d'effort et quelques étourdissements.

A 9 ans : petite vérole, dyspnée et lipothymies plus marqué . Ensuite paralysie faciale et velo palatine - guérison complète. I929 : intervention sur un pied. A cette date : lèvres rouge brillant - pouls 90 - petit souffle systolique pulmonaire. B2 pulmonaire accentué. Saillie de l'arc pulmonaire aux R.X. mais volume cardiaque normal.

Ensuite plusieurs syncopes suivies de vomissements (cyanose, rigidité, perte des urines).

Grippe en Janvier I93I puis otite et coqueluche.

Dyspnée plus marquée ensuite - cyanose.
Juin 3I : examen : petit souffle systolique pulmonaire rude.
B2 pulmonaire très accentué suivi d'un souffle diastolique intermittent.
Scopie - graphie : gros coeur, saillie, dilatation, hyperpulsatilité de l'A.P. et des hiles. B.W. : -;Axe droit.
Dans les 2 mois suivants : dyspnée et cyanose vont en s'aggravant. Douleur thoracique et bi-brachiale vive après exercice physique.
Août 3I : crise douloureuse et mort subite.

AUTOPSIE - Un peu de congestion pulmonaire. 75 cc de liquide séreux dans le péricarde.
Coeur : 305 grs - hypertrophié.
V.D. I5 mm à la base - 6 à la pointe - V.G. : 9 - I2
Valvules normales - pas d'anomalie congénitale.
Une petite lésion athéromateuse à l'origine de la coronaire gauche, tronc et br. A.P. : parois épaissies - tachetées (intima épaissie)
Quelques taches d'athérome - petites artères : rigides.
Veines pulmonaires étroites - Hémorragie dans l'adventice du tronc de l'artère pulmonaire et le long de la branche gauche jusqu'au hile.

HISTOLOGIE - Tronc A.P. : sclérose de l'intima - media épaissie.
Petites artères musculaires : hypertrophie de la media - conjonctif lache de l'intima épaissi.
Endartérite oblitérante : gros épaississement intimal et lumière diminuée (9 artères), cellules rondes ou conjonctif lache.
Prolifération de la limitente élastique interne (I5 cas). Prolifération endothéliale obstruant souvent toute la lumière.
Sur une coronaire : media épaissie.
Myocarde : un peu de fibrose péri-vasculaire.

DARLEY - DOAN I936 :

Femme de 20 ans - Ier examen en Décembre 32 : souffle court, sensation de broiement du coeur à l'effort - besoin anormal de sel,le tout depuis l'enfance.
6 congestions pulmonaires - amygdalectomie à I2 ans - ni asthme ni toux chronique. Un B.W. + à I5 ans ? : un dermatologiste ne confirme pas la syphilis -autres B.W. : négatif.
Octobre 3I : troubles respiratoires aggravés pendant un séjour dans les montagnes rocheuses - F.C. en Mai 32.
En Décembre 32 : ne peut respirer en décubitus dorsal.
Dyspnée d'effort intense - consomme 2 à 3 livres de sel par semaine?
Cyanose (pharynx et rétine) - rien auxpoumons.
Accentuation et dédoublement de B2 pulmonaire.
Pouls 86 - Respiration 30 - Témpérature 90° F - TA IO/4.
R.X. : tronc A.P. bombé - pulsatile - gros coeur - E.C.G. : prépondérance droite - polyglobulie modérée.
Le IO Juin : intervention exploratrice sur l'A.P. à la demande de la malade - bronchopneumonie mortelle dans les suites.

AUTOPSIE - Coeur : 330 grs - H.V.D. - grosse A.P. - Valvules normales
C.V.D. : I4 mm - V.G. I2 mm.

HISTOLOGIE - Athérome subintimal de l'aorte.
A.P. épaissie et fibreuse - Broncho-pneumonie.
Prolifération intimale dans les petites artères - endartérite dans les précapillaires - Thromboses fréquentes.

H. SEELY 1938 :

Femme blanche de 68 ans. Hospitalisée en Août 1935.
Pas d'antécédent notable.
Depuis 1 mois : toux, souffle court, enflure des jambes. Un peu améliorée par la digitale.
Examen : pouls 100 - respiration 26 - TA 16/11 - Temp. 99 8° F.
Cyanose - orthopnée - jugulaires distendues. Souffle systolique rude et intense à la pointe - galop net - rales humides aux bases. Oedèmes des jambes.
E.C.G. : prépondérance droite.
Un épanchement apparait à la base dr. Albuminurie - polyglobulie (6 millions) - Mort subite.

AUTOPSIE - Poumons petits collabés, épanchements pleuraux bilatéraux, liquide jaune dans le péricarde.
Coeur 390 gr. - dilatation hypertrophie de V.D. seul : 9 mm.
V.G. : 11 mm. Valvule - myocarde : normaux.
A.P. : scléreuse - plaques d'athérome - grosses branches dilatées.
Peu d'athérome aortique.

HISTOLOGIE - Parois alvéolaires sclérosées.
Gros vaisseaux pulmonaires : athérome de l'intima et fibrose de la media. Ces altérations diminuent la lumière dans les artérioles jusque parfois à l'occlusion totale - quelques thrombus organisés, et reperméabilisés dans les artérioles.

KILINGSWORTH & GIBSON - 1939 :

Garçon de 10 ans - hospitalisé en Novembre 1937.
12 pertes de connaissances l'été précédent (à l'occasion des jeux) : débutent par sensations d'étouffement. Cyanose pendant la crise - Vomissements après et dort alors pendant 1/2 heure.
4 crises semblables dans les 15 jours qui précèdent l'hospitalisation.
Un peu de dyspnée d'effort depuis un an.
Antécédents : coqueluche - rougeole - A 3 ans scarlatine.
Examen : mal développé - dyspnéique.
Galop apexien - frémissement et souffle diastolique prolongé au foyer pulmonaire. TA 8,4/7 - Gros foie.
R.X.: coeur un peu gros - cône pulmonaire en saillie anormale.
E.C.G. : axe droit - Q.R.S. diphasique en D_{II} T négatif en D_{II} - III
Décembre : Syncope avec contracture des extrémités - polypnée - cyanose intense, sueurs froides.
En Janvier 38 : douleur épigastrique et bi-brachiale - puis brusquement cyanose accentuée - bradypnée - mort.

AUTOPSIE - Gros foie de stase - Poumons:petits foyers d'atélectasie aux lobes inférieurs - tout le système artériel pulmonaire est dilaté - Les petites branches ont l'aspect de tubes rigides à parois épaisses. Coeur hypertrophié, surtout à droite. 395 grammes - Valvules normales - sauf tricuspide et sigmoïdes pulmonaires insuffisantes, pas d'anomalie congénitale - coronaires normales. Péricarde lisse contenant I00 cc de liquide paille.
V.G. : I cm - V.D. : 1 cm,2.

HISTOLOGIE - Poumons : peu d'altération du parenchyme, un peu d'emphysème et d'atélectasie.
A.P. : artères de 1 à 2 mm. Prolifération modérée de l'intima - fibrose modérée de l'adventice. Quelques modifications de la media.
Artérioles de moins de 1 mm. : tous les stades entre épaississement léger de l'intima et occlusion totale du vaisseau (cellules endothéliales tassées les unes contre les autres, quelques artérioles obstruées et hyalinisées.
Veines - aorte : normales.

LAUBRY & ROUTIER - I94I :

Dilatation congénitale de l'artère pulmonaire :

Melle D.. 36 ans - hospitalisée en Janvier 40.

L'un des auteurs porte 8 mois avant le diagnostic de cardiopathie congénitale complexe. L'état s'est aggravé malgré repos et tonicardiaques. En Octobre 38 apparaissent essoufflement et lipothymies. Cyanose en 39. Fin I939 : oedèmes progressifs.

Janvier 40 : cyanose intense - gros oedèmes- gros foie.
Coeur régulier - souffle systolique rude - galop mésodiastolique.
Claquement palpatoire du 2ème bruit et soulèvement aux 2° et 3° E.I.C.G.
TA I2/8 - Gl. R : 5.I80.000 -
RX : très gros coeur - gros arc moyen bombé - A.P. droite élargie - crosse aortique à peine visible.
E.C.G. : prépondérance droite et bas voltage.
T.C. : 29 secondes - P.V. 39 cm d'eau -
Amélioration nette par : oxygène sous tente, novurit.
Mais très aggravée 1 mois après - mort en quelques jours.

AUTOPSIE - Gros coeur - gros V.D. (même épaisseur que le V.G. : I5 mm)
Circonférence A.P. : 9 cms - aorte : 6 cms.
Important athérome de l'A.P. jusqu'aux petites ramifications.
Infarctus du lobe inférieur droit - Thrombose de l'auricule dr.
Athérome discret des gros troncs coronaires.
Pas de C.I.A.

BRILL et KRYGIER - I94I :

Femme de 2I ans. Scarlatine à 4 ans - pas de R.A.A.

Depuis 2 ans dyspnée croissante - paroxysmes dyspnéiques au repos et la nuit depuis quelques mois. A I2 ans n'avait rien au coeur. Grossesse normale en 36 - Pas de cardiopathie alors.

En 38 : Hospitalisée pour dyspnée, vomissements, céphalées, hémoptysies: alors seulement est soulevée l'hypothèse de cardiopathie congénitale; elle présente aussi alors des douleurs précordiales non irradiées, et des pertes de connaissance.

Examen : cyanose - éclat de P2 pulmonaire - saillie du tronc pulmonaire aux RX. Poumons normaux cliniquement et radiologiquement.

TA : 8,5/7 - T.V. : non augmentée - Gl. R. : 5.700.000

E.C.G. : axe dr. - ondes P hautes et pointues en D_{II} - D_{III} - T négatif en D_{III} -

En 40 : troubles fonctionnels aggravés, oedèmes des chevilles - Cyanose - TA : 9/7 - champs pulmonaires clairs - foie perçu.

RX : coeur un peu gros - forte saillie de l'A.P.

E.C.G. non modifié - Mort subite.

AUTOPSIE - Parenchyme pulmonaire normal.

Plaque d'artériosclérose sur l'A.P.

Quelques cc. du liquide paille dans le péricarde. Gros coeur : 690 gr.

Seules les cavités dr. sont hypertrophiées et dilatées. C.V.D.: 2 fois le V.G. - C.D. 7 mm. V.G. : 7 mm.

A.P. très saillante (circonférence de l'orifice pulmonaire : 8 cm,5)

Coronaires - valvules : normaux - pas d'anomalie congénitale,

Foie de stase.

HISTOLOGIE -

Sur les vaisseaux pulmonaires : prolifération très marquée de l'intima.

Nombreux thrombus - Nombreux capillaires hyalinisés.

Pas de modification pour les artères de gros ou de moyen calibre.

(A noter : crises douloureuses précordiales depuis l'âge de 20 ans, sans irradiation, mais souvent accompagnées de cyanose).

Observations rapportées par BRILL et KRYGIER :

Kuntschik : Jeune fille de 15 ans. Essoufflement facile. Hémoptysies. Se plaint du coeur depuis une dizaine d'années. Un mois avant hospitalisation : fièvre - expectoration sanglante sans B.K. - toux, cyanose, tachycardie. Mort subite.

Poumons collabés - infarctus au poumon gauche. Artériosclérose de l'AP., lumières rétrécies pour les vaisseaux de petit et moyen calibre.

V.D. : 14 mm. - V.G. : 7 mm. Circonférence A.P. : 5 cm,8

HISTOLOGIE - Intima épaissie sur les vaisseaux de 2° et 3° ordre; lumières diminuées souvent obstruction complète; thrombus récents.

Ulrich (1932) -

Femme de 31 ans : enflure des jambes depuis 6 mois - enrouement, parfois crachats sanglants.

Très cyanosée, pas de signes aux bases; A.P. saillante aux RX; dilatation énorme des hiles, forte pulsatilité.

Axe droit - Polyglobulie et hyperchromie.

AUTOPSIE - Grosse A.P. - nombreuses taches jaunes en saillie dans ses branches, très gros V.D., épaississement d'allure proliférative dans les petites branches et lumières souvent oblitérées. Gros vaisseaux pulmonaires :nettement athéromateux.

Mallory (I937) :

Enfant de IO ans - dyspnée d'effort depuis 2 ans - cyanose - enflure des jambes depuis 8 mois - décubitus dorsal impossible.

Lèvres cyanosées - bombement thoracique précordial, râles aux bases

Veines corticales distendues et pulsatiles. Galop présystolique.

E.C.G. : axe droit - T négatif en D_{III} - Ondes P hautes en D_I - II S T déprimé en II.

RX : gros coeur - poumons sombres aux bases.

Mort par défaillance cardiaque progressive.

AUTOPSIE - Petit infarctus pulmonaire. Gros V.D. - V.G. normal - Les 2 oreillettes sont très dilatées.

Processus oblitératif de tous les petits vaisseaux, veines et artères pulmonaires, épaississement de l'intima dans quelques veines.

Parois alvéolaires épaissies.

BARETT et COLE (I946) :

Homme de 34 ans - hospitalisé en Novembre 42.

Août 42 : quelques dents branlantes, saignant facilement - peu après essoufflement d'effort. I2 avulsions dentaires en Octobre sous A.G.

Bientôt ne peut monter plus de 6 marches sans gêne.

Une semaine avant hospitalisation : enflure de la jambe gauche, quelques douleurs abdominales.

Pas d'antécédent remarquable - Non éthylique. Fume 50 cigarettes par jour.

Examen : très dyspnéique - un peu cyanosé - pouls régulier à IOO.
TA : I4/9 - rythme respiratoire à 20 - température normale.

RX : coeur hypertrophié - bombement marqué de l'A.P.

E.C.G. : axe droit - T2 et T3 négatifs.

Galop - BII pulmonaire accentué - quelques rales crépitants à la base droite. Foie congestif - Gl. R : 5.600.000 - Hémoculture négative -

B.W.: - V.S. : normale.

Mort en un mois malgré digitalisation massive.

AUTOPSIE -

Poumons : consistance un peu nodulaire - nombreuses taches rouge - rouillées; emphysème des bords antérieurs.

Vaisseaux anormalement visibles sur les surfaces de section - un thrombus ante mortem dans un petite artère pulmonaire.

Athérome évident de l'A.P. et de ses principales branches - Veines normales. 50 cc de liquide citrin dans le péricarde. Grosse dilatation du coeur droit. Cavités doubles de la normale - V.D. : 8 mm. V.G.:Icm,4. Légère sclérose du myocarde - Valvules normales ; coeur : 480 gr.

Thrombus ante mortem dans l'auricule droit et à l'endroit du foramen ovale, qui est perméable, mais valvulaire. Pas de caillot passant dans l'O.G. à travers le foramen. Foie congestif.

Petits épanchements pleuraux et péritonéaux. Reins congestifs avec 2 infarctus récents.

HISTOLOGIE -

Processus extensif de désagrégation des parois alvéolaires.

Capillaires très engorgés par endroit - là où les alvéoles sont intactes.

Presque pas de capillaires visibles là où les alvéoles sont disloquées.

Anomalies prédominantes sur les artérioles pulmonaires : lumières diminuées - paroi épaissie par une couche de cellules allongées ou étoilées entre endothélium et limitante élastique interne (fibroblastes).
Intima très épaissie dans de nombreuses petites artères musculaires.
Beaucoup d'athérome dans les grosses artères pulmonaires avec hypertrophie de la media et de l'intima.
Pas de fibrose du myocarde.

HERDENSTAM (1949) :

Nourrisson de 7 mois. 3 Kg.300 à la naissance. Pas d'antécédent héréditaire, dyspnée pendant la tétée à partir de 15 jours. A partir de 7 semaines, le poids reste stationnaire, on trouve un souffle au coeur. Vomissements et dyspnée par moments.

Puis crises avec cris - opisthotonos, dyspnée intense, cyanose, regard fixe (impression de douleur extrême).

Hospitalisé le 20 Septembre - 4 Kg.700 - 59 cms.

Ni cyanose, ni dyspnée, ni oedème - 36°7.

Frémissement systolique bas situé - souffle systolique rude au 5° E.I.C.G. - B2 pulmonaire accentué - Rythme rapide régulier. T.A. 9/5 Foie perçu.

E.C.G. : axe dr. - rotation horaire - forte H.V.D.

RX : très gros coeur - champs pulmonaires clairs peu vascularisés

Angio : très gros coeur - O.D. et V.D. dilatés. Le produit opaque passe normalement de l'O.D. au V.D. - bonne imprégnation de l'infundibulum du tronc et des branches de l'A.P.

Oxygénothérapie (crises moins sévères avec O2)

Infection pulmonaire en décembre - crises beaucoup plus graves, mort subite.

Nécro : Coeur : 110 gr. V.D. : moyennement dilaté - très hypertrophié: 1 cm. V.G. : 0,5 - O.D. : 2 fois l'OG.

Septum : cavité gauche - mitrale - tricuspide, coronaires normaux.

Poumons : normaux - myocarde pâle.

Injection des coronaires : réseau un peu diminué dans la partie antéro-inférieure du V.D.

HISTOLOGIE -

Fibrose diffuse ou en foyer du myocarde ventriculaire droit (grandes zones de fibrose en plaque avec tissu collagène, par endroits conjonctif lâche , avec résidus musculaires nécrosés et hyalinisés.
Prédominance de ces lésions dans les zones sous-endocardiques.
Hyperémie pulmonaire (surtout lobe inférieur g.) - épithélium bronchique desquamé; par endroits infiltration péribronchique à lymphocytes et polynucléaires.
Artérioles pulmonaires : prolifération de l'intima parfois lumière totalement oblitérée - une ou deux cellules inflammatoires dans l'adventice; dans quelques-unes : globule à réaction de graisse.
Intima épaissie par endroit dans les grosses artères - hypertrophie musculaire modérée.

M. WOLMANN (1950) - Observ. n° I :

Nourrisson né à terme. 3 Kgs à la naissance. Voute palatine non soudée. Pas de syphilis des parents.

Cyanose marquée, constatée peu après la naissance : apparait par crises avec hyperpnée, de plus en plus fréquentes.

Radiographie thoracique : pas d'anomalie. Meurt à 6 semaines de broncho-pneumonie aiguë.

AUTOPSIE -

Foyers de broncho-pneumonie. Coeur 45 grs (au lieu de 25). V.D. nettement hypertrophié et dilaté. V.G. : normal. Canal artériel fermé. Foramen ovale fermé par une membrane mince n'adhérant pas totalement à la paroi.

HISTOLOGIE -

Épaississement des parois artérielles pulmonaires par augmentation de toutes les tuniques - fibres élastiques nombreuses, présentées dans des petites artères qui n'en contiennent pas d'habitude.

Pas d'athérome sauf sur le tronc de l'A.P. Vaisseaux de la grande circulation : normaux.

F. PARMLEY (1952 : Observ. n° I :

Femme blanche de 26 ans - début par courts épisodes de douleur substernale, irradiant dans le thorax gauche.

Trois ans avant la mort : dyspnée d'affort, puis cyanose, orthopnée, syncopes, toux.

Antécédents : état allergique (rhume des foins, dermatose)

Infection buccopharyngé à streptocoque juste avant la maladie terminale.

La durée de la maladie a été de 39 mois. Un cathétérisme a été fait la Ière année : hypertension pulmonaire de 61/31 mm Hg - Pressions systoliques analogues dans le V.D. et l'A.P.

Oxygénation du sang artériel périphérique : 77%.

Débit : 2,8 à 3,6 litres par minute.

Examen : (4 mois avant la mort) : dyspnée au repos, cyanose légère lors des exercices. TA : 10/9 - pouls 120.

BII pulmonaire accentué - galop - poumons normaux - foie : 2 travers de doigt.

Radiographie : A.P. saillante - coeur normal - poumons clairs.

E.C.G. : hypertrophie droite.

Gl. R. : 6.500.000 - B.W. : négatif.

AUTOPSIE - 50 cc de liquide clair dans le péricarde. Coeur 360 grs.

V.D. : 0,4 à I cm - V.G. : I cm - O.D. dilatée

Valvules - coronaires : normales

Aorte paraissant plus petite qu'à la normale.

Poumons : vaisseaux en saillie sur les surfaces de section -

Rate, foie, reins : congestifs.

HISTOLOGIE - Léger épaississement de la media, des coronaires, quelques foyers fibreux du myocarde.

Poumons : épaississement généralisé des parois des artérioles par proli-

fération du tissu fibreux de l'intima; lumières rétréçies en nombreux endroits et même totalement obstruées. Parfois prolifération polypoïde de tissu fibreux dans la lumière. Souvent dédoublement de l'élastique interne, qui parfois perd se continuité. Pas de thrombus ante mortem. Inflammation aiguë des bronches - pas de bronchectasie.

Observ. n° 3

Femme blanche de 29 ans - bien qu'il ait été signalé de la dyspnée d'effort et de la cyanose à 3 ans, elle parait avoir été bien portante, jusqu'à IO mois avant son hospitalisation : à cette époque, dyspnée progressive, cyanose, orthopnée, paroxysmes dyspnéiques nocturnes, toux et expectoration muco-purulente.

Amélioration transitoire par la digitale, mais tous les symptomes reparaissent en 3 semaines. Nouvelle hospitalisation : amélioration suffisante pour une activité réduite.

Examen lors de la 2ème hospitalisation : dyspnée au repos. Hippocratisme cyanose légère des lèvres et des ongles.

Inspiration bruyante - quelques râles humides aux bases.

Pouls à I20 - TA : 11/8 - Pouls : I20.

B2 pulmonaire accentué - Souffle diastolique type 2 au foyer pulmonaire. Foie : déborde de 2 cms - pas d'oedèmes.

Graphies : ombres saillantes des vaisseaux pulmonaires - poumons normaux. Très grosse hypertrophie du cône de l'A.P.

Au 2ème séjour mêmes choses - hypertrophie cardiaque importante en plus angiocardiographie ; pas de communication droite - gauche.

Hypertrophie du V.D. - O.D. et A.P.

E.C.G. : H.V.D. - Gl. R. : 7 millions.

Thoracotomie exploratrice : O.D. - V.D. : dilatés - Coeur G. : normal.

A.P. très grosse (4 cm,5 de diamètre).

Pression dans A.P. : 62 cms d'eau (maximum du manomètre utilisé).

Revue 5 mois après : défaillance droite, pas de dyspnée au repos, mais apparait au moindre mouvement - souffle diastolique pulmonaire et éclat de B2 pulmonaire - impulsion systolique au foyer pulmonaire. Souffle systolique de pointe : 2/IO - pouls : I08.

T.C. : bras - langue : 25 secondes.

T.C. : bras - poumon à l'éther : collapsus - coma - convulsions et mort en 20 minutes.

Autopsie refusée. Biopsie : parois des artérioles un peu épaissies par augmentation de fibro-collagène de l'intima - aspect hyalinisé.

La lumière est parfois presque obstruée. Sur les petites artères lumière souvent excentrique en raison des proliférations.

Pas de modification bien déterminée dans les éléments musculaires, quelques lymphocytes dans la péri-artère et dans les péri-bronches.

Parois alvéolaires minces - blocs hyalins parfois.

R. FEUARDENT (I953) :

Petit garçon de 2 ans, né à terme. Parents sains. Tombe malade cinq mois avant sa mort : syncopes avec pâleur et tachycardie durant quelques secondes à quinze minutes.

A l'entrée : pouls : I40 - T/A : I3/7 - Gros foie sensible - Souffle systolique endopexien. Petit épisode fébrile cédant à la pénicilline.

Radiologie : dilatation de l'A.P. et augmentation des cavités droites.
E.C.G. : surcharge droite - T 3 inversé.
Syncopes se suivant à IO jours d' ntervalles. Devient dyspnéique et cyanosé. On renonce au cathétérisme et à l'angio en raison des syncopes. La T.A. diastolique augmente peu à peu, oedèmes des jambes, hémocultures stériles. Pas de stase pulmonaire; meurt au cours d'une syncope.

AUTOPSIE - Pas de malformation cardiaque. Coeur I70 grs au lieu de 65 - Hypertrophie énorme et forte dilatation des cavités droites. Coeur gauche non modifié. Endocarde lisse. Stase généralisée.
Emphysème diffus, bronchectasies très modérées, quelques taches lipidiques sur les gros troncs artériels du poumon. Dilatations vasculaires sous pleurales, dans les régions parahilaires juxta-cardiaque.
Les seules lésions microscopiques trouvées sont dans le poumon : stase dans les capillaires alvéolaires; bronches modérément dilatées, sans inflammation - leurs capillaires sont agrandis, gorgés de sang. Capillaires de la petite veine ectasiés.
Artères élastiques (> 1 mm.) : normales.
Artérioles de 0,2 à 0,8 mm : processus fibreux d'oblitération d'origine intimal (conjonctif hyalin, pauvre en cellules, quelques fibres élastiques en couches concentriques; hyalinose de la media, et destruction en secteur de la lame élastique interne, au niveau de ces oblitérations segmentaires (longues de moins de 0 mm,5). En aval, l'artère se dilate, paroi amincie et sans sclérose. Présence à certains embranchements artériels, de nodules insérés à l'intérieur du départ de la bronche et fixés au tronc principal, comme une poire au rameau de l'arbre : ils sont tapissés par un endothélium, ont un pédicule formé directement à partir de l'intima; le corps est constitué par une série de couches concentriques ou irrégulières de fibroblastes. Le centre est parfois creusé d'une petite cavité, où se forme un nouveau champignon.
Présence de globules rouges dans leur faille. (Ils sont donc en rapport ou l'ont été avec les vaisseaux sanguins). Présence de quelques gouttes lipidiques et hyalines, mais ils ne contiennent ni fibres élastiques, ni éléments nerveux.
Artères bronchiques ectasiées - sans lésion.
Angiocardiographie : injection dans l'artère de la Lingula - atteinte élective des artères de 0 mm,5 : avant leur oblitération, les artères font des méandres et leur terminaison sont effilées. Certains territoires possèdent des arborisations artérielles normales. Réseau veineux normal (veines sous pleurales souvent dilatées).

Reconstructions -

Le Ier modèle représente une oblitération segmentaire.
(Sens du courant circulatoire indiqué par la division parallèle du vaisseau. La lumière artérielle se rétrécit assez brusquement, épaississement fibreux de la gaine péribroncho-vasculaire du niveau là où l'artère est oblitérée. Dilatation importante en aval. Réseau collatéral anastomotique contournant l'obstacle par les pré capillaires naissant en amont et en aval, qui communique avec le réseau péribronchique.
Les vaisseaux anastomotiques sont bouchés à leur tour du côté proximal.
Lésion du 2ème type : branche précapillaire née peu après la division d'une artériole de 0 mm,5; une masse intimale piriforme s'est développée au milieu pédicule confondu avec la paroi de l'artériole dont elle nait.

SOULIE - TRICOT - di MATTEO - BAILLET & SILVESTRE (1953) :

Observ. n° I

B... 24 ans, journaliste .
1943 : lipothymies à l'effort ou sans cause.
Décembre 49 : dyspnée d'effort légère.
Septembre 50 : douleurs de l'hypocondre droit. Nausées. Oedèmes malléolaires. Ces symptomes disparaissent au repos, mais réapparaissent à plusieurs reprises.
Au coeur : dédoublement serré de B2, nettement accentué au foyer pulmonaire Souffle protosystolique endapexien. B1 assez vibrant à la pointe. TA :11/8 Radiologie : coeur globalement augmenté de volume; arc moyen saillant, non expansif - branches de l'A.P. dilatées, battantes. En O.A.D. pas de saillie de l'O.G. - Aorte normale.
E.C.G. : A Q.R.S. + 120°. Position électrique horizontale. Surcharge ventriculaire droite et bloc focal droit. A P : + 70°. P. acuminé en D2 -D3. Ondes P normales dans le plan horizontal.
Diagnostic alors porté. grosse pulmonaire avec C.I.A. probable .
Décembre 50 : fièvre à 39°, oedèmes malléolaires, galop protodiastolique. Matité sous-claviculaire gauche. Ondes T aplaties dans toutes les dérivations. Diagnostic de péricardite. Ascite moyenne, gros foie, indolore;pas de pleurésie. Ponction du péricarde. 15 cm,3 de liquide séro-fibrineux, (bactériologie négative).
Traitement : streptomycine.
Juin 51 : rechute - Septembre 51 : cachexie, un peu de cyanose, grosse ascite. Souffle systolique (maximum à la ligne axillaire antérieure). Gros foie douloureux. Jugulaires distendues. Pression veineuse : 24 cm d'eau.
E.C.G. : A P : + 60 - surcharge du V.D.
Meurt en Octobre 51.

Vérification : ascite 4 - 5 L. Foie muscade 2 Kg.500. 45cc de liquide citrin dans le péricarde. Coeur ovoïde. Face antérieure surtout formée par les cavités droites. Pas de C.I.A.; V.D. aussi épais que le V.G. (1 à 4 cm au dessus de la pointe). Infundibulum épaissi (1 cm) non dilaté. Tronc A.P. dilaté. Thrombose obstruant la lobaire gauche supérieure.

HISTOLOGIE - Poumons - bronches : normaux. A.P. : lésions des artérioles musculaires. (épaississement de l'intima, hyperplasie de la media par place - grosses réactions de l'adventice avec calcifications.
Artères élastiques : athéro-sclérose jeune de l'intima. Myocarde normal.

Observ. n° 2

C.G. 26 ans - Juillet 52 : insuffisance cardiaque.
Avril 51 : vomissements sans douleurs abdominales. Radios de l'estomac normales.
Août 51 : fièvre 38-39°5 - Septembre : douleur de l'épaule droite. Souffle cardiaque trouvé alors - on pense à une péricardite.
Novembre 51 : reprend son travail - cure salicylée per os. Aucun signe cardiaque ou respiratoire.
Avril 52 : oedèmes des M.I. - gros foie - dyspnée à la montée des escaliers. Souffle systolique apexien propagé à l'aisselle faisant porter le diagnostic de valvulite mitrale.

Juin 52 : E.C.G. A QRS + 90° - coeur vertical. Bloc focal .. Pas de signe net de surcharge droite. Souffle diastolique. Traitement : tromexan digitale - I20 gouttes par jour - A.C.T.H. : Amélioration.

Hospitalisé en Juillet 52 : ni dyspnée ni cyanose au repos. Eclat de B1 - souffle systolique endopexien intense - rapeux - gagnant l'aisselle et la fosse sus-épineuse gauche. Diastolique para-sternal gauche. TA I2/8. Oedèmes MI et lombes. Gros foie dur - ascite discrète.

Radiographie : gros coeur global, triangulaire - arc moyen rectiligne. Branche droite de l'A.P. nettement augmentée de volume.

Parenchyme pulmonaire normal. Meurt en Juillet 52.

AUTOPSIE - Ascite 1 litre - épanchement pleural bilatéral - foie muscade très gros coeur - Pas de C.I.A. - V.D. très hypertrophié, parois épaisses.

Infundibulum : 8 mm d'épaisseur. Tricuspide : 3 doigts. Cavités g. : R.A.S. - Parenchyme pulmonaire normal. A.P. tronc 9 cms de circonférence. Quelques plaques d'athérome, sur les artères lobaires. Lithiase vésiculaire qui permet d'expliquer les troubles digestifs initiaux.

HISTOLOGIE - Pas de lésions alvéolaires. Epaississement de la media des artérioles musculaires.Précapillaires : atteinte extrême, lumière punctiforme, intima desquamée,couches musculaires très altérées, multipliées. Epaississement de l'adventice des artères élastiques.

Observ. n° 3

Ch... L... 4 ans 1/2 - Essoufflement depuis 2 ans. Deux syncopes avec cyanose. Hospitalisé en mai 50 : ni cyanose, ni dyspnée; erythrose légère, souffle diastolique latéro-sternal gauche (3° espace). Gros foie non douloureux. TA : 9/6 - NG : 6.700.000 G/R.

Radio: gros coeur étalé, débord inférieur droit net, arc inférieur gauche très convexe - parenchyme pulmonaire clair. Les deux branches de l'A.P. ne sont pas accentuées.

E.C.G. : A QRS : I50° - P2 - P3 acuminés. La surcharge du V.D. - Bloc focal droit. Angio : syncope mortelle (gros V.D. atteignant le bord gauche de l'ombre cardiaque.

AUTOPSIE - Très gros coeur - le V.D. occupe la face antérieure : infundibulum très épaissi - A.P. mince - plus grosse que l'aorte. Petite C.I.A. en chicane - très gros foie.

HISTOLOGIE - Alvéoles - capillaires normaux - Pas de lésion artériolaire. Artères élastiques : épaississement de la couche sous-intimale. Myocarde normal.

Observ. n° 4

C.G. I3 ans - Juin 5I - Dyspnée d'effort - fièvre (38°) - Quelques arthralgies. Cèdent rapidement à la Cortisone.

Juillet 5I : Oedème périphérique et ascite. Tachycardie - galop présystolique - souffle systolique. Gros foie pulsatile - Action des diurétiques mercuriels sur les oedèmes.

Décembre 5I : Interrogatoire - lipothymies le matin au repos en Avril 5I. Examen : ni dyspnée ni cyanose. Pommettes - lèvres lilas. Dédoublement de B2 pulmonaire - TA : 11/7.

Radiologie : coeur modérément hypertrophié - arc moyen convexe. Branches de l'AP. expansives. En O.A.D. : saillie du bord antérieur de l'ombre cardiaque.

E.C.G. : A QRS + I20 - H.V.D. - bloc focal droit.P.acuminé en D2 - D3 - pointu en V.

Octobre 52 - Dyspnée persiste - B 2 dédoublé au foyer pulmonaire. Galop pré-systolique. Souffle systolique endopexien. TA : I2/7 - Foie normal. Même aspect radiologique - E.C.G. : inchangé.

Cathétérisme : hypertension des cavités droites (O.D. I0/2 - VD 80/I5. A.P. 80/60) - pression capillaire moyenne normale (5) - fémorale I50/75.

O2 - V.C.J. : I4 - O.D. : I5 - V.D. : I9 - A.P. : I4,6.
Débit : 3,8 litres par minute.

Résistances artériolaires pulmonaires : I.300 unités Wiggers.
Pas de C.I.A. - Travail du V.D. : 3 fois la normale.

Exploration de la fonction respiratoire :

Rythme : sous air : I6 - sous O2 : I4.
Consommation O^2/ minute : sous air 2I0 cm3 - sous O^2: 225 cm3 -
Air complémentaire : I.080 cm3.
Air courant : 435 cm3
de réserve : 4I5 cm3
Capacité vitale : I930 - air résiduel : 2.500 - Capacité totale : 4.430.
Capacité respiratoire maxima : 80 L/ minute.
Vitesse d'expiration normale : I930 cc en 2 secondes.
Oxymétrie : saturation à 98 % sous repos et sous air
Coefficient d'utilisation au repos : 30.

Chiffres peu modifiés sauf augmentation de l'air résiduel.

Observ. n° 5

H.G. ... 40 ans - Dyspnée d'effort progressive depuis 3 ans.

Oedèmes des jambes depuis quelques mois. Ni douleurs, ni hémoptysies. Chancre syphilitique en I928 - Traité - B.W. toujours négatif.

Aucune affection pulmonaire.

Examen : ni dyspnée, ni cyanose de repos. Oedèmes discrets des jambes. Souffle holosystolique modéré au coeur, apexien, peu irradié.

Dédoublement de B2 pulmonaire. Galop protodiastolique intermittent. TA : II/7. Poumons normaux. Foie débordant de 3 travers, indolore.

Scopie : masse cardiaque augmentée. Arc moyen allongé, convexe peu expansif - E.C.G. : P2 - P3 - Bloc focal droit - Surcharge ventriculaire droite -

Pression veineuse : 20 cm d'eau.

Cathétérisme :

Pressions : V.D. 80/I0 - A.P. 80/35 - A.F. : I00/50.
Saturation O2 : V.C.S. : I5,2 - O.D. : I5,6 - V.D. I5,5 -
A.P. : I5,1 - A.F. I9,8.

Exploration fonctionnelle respiratoire - presque normale. (emphysème très discret).

L'Observation de GILMOUR et EVANS, résumée plus loin, fait aussi partie de ce premier groupe.

De même celle de Gold que nous venons de voir.

II

Hypertension artérielle pulmonaire primitive sans modification histologique des artérioles.

De NAVASQUEZ, FORBES et HOLLING (I940) :

Observ. n° I

Homme de 55 ans bronchitique depuis quelques années.
Depuis I2 jours : dyspnée, toux, oedème des chevilles.
4 incidents antérieurs analogues améliorés par le repos au lit.
Examen : dyspnée, pulsations veineuses au cou, oedème malléolaire marqué. Temp. : 95°F, respiration : 25 par minute, pouls: I20 - TA : I2/7 - ascite. Coma et mort.

AUTOPSIE - Liquide clair dans le péricarde. Hypertrophie cardiaque qui prédomine à droite. Parois du V.D. : 3 à 4 fois la normale. O.D. - O.G. V.G. sont normaux. Tricuspide et sigmoïdes pulmonaires sont dilatées. (respectivement I7 et 11 cms de circonférence). Léger athérome sur la mitrale et les sigmoïdes aortiques. Léger athérome graisseux à l'origine des coronaires sans altération marquée de la lumière. Athérome aortique. A.P. dilatée. Quelques trainées d'athérome; aucune anomalie jusqu'aux artères de 2 mm. Veines pulmonaires normales.
Pas d'anomalie congénitale cardio-vasculaire. Coeur 650 grs.
V.G. : I40 - V.D. : I65 - $\frac{V.G.}{V.D.}$ = 0,84 (normale = I,79).
Poumons : rien en dehors d'un léger emphysème marginal antérieur.

HISTOLOGIE - Parois alvéolaires : congestion capillaire.
Artères de $<$ 2 mm. : intima et media non modifiées. Ulcus gastrique.

Observ. n° 2

Homme de 30 ans. Une soeur morte de tuberculose pulmonaire. Marié. Un enfant. Pas de R.A.A. En bonne santé jusqu'à un an avant son hospitalisation. Dyspnée d'effort alors. Fatiguabilité anormale. Vertiges. Trois syncopes d'effort. Depuis quelques mois : douleur épigastrique, diarrhée, vomissements, toux, insomnie.
Examen : Respiration : 20/minute. Temp. : 95°F. Pouls régulier à 50 sauf passages brusques pour une ou deux minutes à 80-90 : alors alternent une systole forte et une faible, seule la forte passant au pouls le plus souvent.
Souffle systolique apexien. T.A. : I2/9. Foie perçu mou.
Apparaissent quelques salves d'extra systoles.
E.C.G. : bigéminisme - axe droit - T2 et 3 inversés et ST déprimé (a pris de la digitale pendant 1 semaine avant l'entrée).
Devient agité et confus, puis se remet, mais le soir même agitation, cyanose et mort après retour au rythme cardiaque initial.

AUTOPSIE - Petit épanchement péricardique. Pétéchies sur le péricarde viscéral et le long des coronaires. Gros coeur globuleux, les cavités droites surtout sont hypertrophiées. V.D. plus épais que le V.G. Coronaires, valvules, aorte sont normales.
A.P. : dilatation et athérome jusqu'à la périphérie; branches saillantes et rigides sur les coupes.
Coeur : 530 grs - $\frac{V.G.}{V.D.} = 0,87$.

HISTOLOGIE - Les artérioles de moins de 3 mm. n'ont pas d'altération importante, épaississement irrégulier de la media pour celles de 1 cm. à 3 mm.

Observ. n° 3

Homme de 49 ans. Dyspnée débutant en 1936 après un influenza, vite aggravé . De plus, douleur thoracique permanente aggravée par la respiration profonde.
Bonne santé, sauf toux et expectoration, qui sont aggravées depuis le début de la maladie.
Examen : cyanose, dyspnée au repos, hippocratisme.
Pouls : 100 - Respiration : 30 à 50 - Pression veineuse normale.
Coeur un peu gros. P.A. : 10/7 - Foie perçu : ronchus aux bases.
Gl. R. : 6.600.000 - B.W. : négatif.
Scopie : mouvement paradoxal de l'hémidiaphragme droit.
L'état s'améliore, reprend son travail en avril, mais en novembre la dyspnée reprend. Même allure clinique alors.
E.C.G. : axe droit - bas voltage - T3 aplati.
RX : médiastin volumineux - A.P. saillante - Le mouvement paradoxal de l'hémidiaphragme droit devient normal à la respiration profonde.
Amélioré en Janvier 38 (maladie d'Ayerza ou carcinome bronchique ? radiothérapie).
Janvier 39 : dyspnée de nouveau.
Hospitalisé en mars : oedème des chevilles - pouls à 100 - respiration à 30 - T.A. : 12/7 - Rien au coeur.
RX : Grosse saillie de l'A.P. et de l'infundibulum - branches de l'A.P. très marquées.
T.C. : bras-poumon : 10 sec
bras-langue : 15 sec
Nombreuses fluctuations de son état, mais reste dyspnéique et cyanosé.
Mort subite après quelques semaines.

AUTOPSIE - Gros coeur globuleux 630 grs - H.V.D. $\frac{V.G.}{V.D.} = 0,80$

Parois du V.D. : 2 à 3 fois la normale.
Coeur G. normal. Toutes les cavités sont dilatées.
Tricuspide : 13 cms,5 (
Orifice pulmonaire : 10) de circonférence.
Mitrale : 11 (
Orifice aortique : 7,5)
Léger athérome à l'origine des coronaires mais lumière normale.
Aorte normale un peu athéromateuse.
A.P. : Dilatation régulière. Branches de 2 à 4 mm. : normales.
Aucune anomalie congénitale cardio-vasculaire.

HISTOLOGIE - Quelques adhérences pleurales à droite. Un peu d'emphysème bulleux; poumons congestifs, sans inflammation aigue ou chronique. Capillaires gorgés de sang; pas d'anomalie pour les artères de 1 cm. à 0 cm,2.

T. EAST (1940) :

Observ. n° I

Femme de 31 ans. En décembre 36 : dyspnée à la marche, palpitations installées peu à peu en 2-3 ans.

Aucun antécédent notable.

Examen : Lèvres un peu cyanosées. Coeur hypertrophié, impulsion systolique, souffle systolique, BII très fort au foyer pulmonaire.

Scopie : Grosse hypertrophie de l'A.P. et de ses branches. Danse des hiles. Poumons clairs.

E.C.G. : H.V.D.

B.W. : négatif. T.A. : 12/7.

I.V.D. dans les mois qui suivent. La dernière semaine pouls à 120, somnolence, augmentation de la cyanose, mort.

AUTOPSIE - O.D. : très dilatée. Caillots post mortem. Foramen fermé.

Tricuspide : 14 cms de circonférence.

V.D. : très hypertrophié et dilaté, formant la pointe du coeur.

Pas de C.J.V.

A.P. : volumineuse, saillante, sigmoïdes étanches. Pas d'athérome du tronc et des branches. Pas d'altération microscopique des petites artères.

O.G. - V.G. : normaux. Mitrale : 3 doigts. Coronaires : normales.

Poumons : ni oedème, ni stase. Pas d'emphysème.

Observ. n° 2

Femme de 24 ans vue en automne 38. Jamais de R.A.A. Raconte plusieurs poussées de défaillance droite dans les 6 années qui précèdent. Deux ponctions d'ascite depuis 3 mois.

Examen : pieds enflés. Foie hypertrophié et mou, sensible. Reflux hépato-jugulaire.

Impulsions systoliques, éclat de B2, avec impression palpatoire au foyer pulmonaire.

RX : E.C.G. : H.V.D. - Poumons clairs - T.A. 11/7.

Améliorée; un jour avant de rentrer chez elle, brusquement apparaissent: somnolence, distention abdominale, puis cyanose et fibrillation auriculaire transitoire. Meurt au bout de quelques heures dans un tableau de collapsus.

AUTOPSIE - Léger épanchement péricardique. Coeur : 425 grs.

O.D. : très distendue. Gros V.D. (210 grs) à parois épaisses.

Grosse A.P. (90 mm. de circonférence interne au-dessus des sigmoïdes qui sont suffisantes).

O.G. : normale. Mitrale : 2 doigts. V.G. - coronaires sont normales de même que l'aorte. Pas de malformation congénitale.

Poumons : très libres de congestion ou d'oedème. Bronchioles très rouges avec un peu de pus.

HISTOLOGIE - Pas de prolifération de l'intima dans les artérioles du poumon. Quelques cellules desquamées.

Observ. n° 3

Femme de 3I ans. Hospitalisée en 39. L'été précédent malaise et dyspnée en jouant au tennis. Pas de R.A.A. Un avortement molaire : la dyspnée d'effort est beaucoup plua accentuée depuis.

Examen : cyanose; extrémités froides, oedème des jambes, gros foie, jugulaires un peu distendues. Pas de râles aux poumons.

Peut rester couchée à plat sans malaise.

Au foyer pulmonaire : impulsion systolique, éclat du second bruit avec impression palpatoire. Galop : pouls régulier à II5 - Albuminurie.

Urée 0,90.

E.C.G. : axe droit - T négatif en D_{III}.

RX : grande ombre cardiaque avec saillie de l'A.P.

Evolution : aggravation rapide en 24 H. Somnolence, augmentation de la cyanose et de la distention jugulaire. Saignée sans effet. Pouls à I40, coma et mort. L'absence de dyspnée malgré la cyanose accrue a été frappante.

AUTOPSIE - Coeur 372 grs - O.D. gorgée de sang. Tricuspide : 4 doigts.
V.D. : I80 gr. très épaissi et dilaté; pas d'insuffisance pulmonaire -
Pas de R.M. - Coeur g. normal.
Pas de malformation congénitale.
Poumon : ni oedème de stase, ni fibrose. Foie muscade.
Reins : cicatrices irrégulières, limitées au cortex.

HISTOLOGIE - Hypertrophie des fibres du V.D. - Parenchyme pulmonaire normal. Musculature des artérioles un peu épaissie; quelques unes en partie bouchées par des proliférations de l'intima;
Prolifération de l'intima et dégénérescence vacuolaire dans quelques unes des grosses artérioles.

(L'auteur note qu'il est difficile de penser que les quelques obstructions artériolaires trouvées ça et là soient en cause).

L'Observation de BRINTON (I949) qui sera rapportée plus loin doit aussi être classée dans ce groupe.

OBSERVATION du SERVICE du Pr R. FROMENT -

G... Noëlle - 20 ans - employée des Postes.

Vue pour la première fois le 3/I/5I (Dr Cahen) :

A l'interrogatoire : dyspnée aux grands efforts depuis l'âge de I4 ans, peut-être un peu de cyanose des lèvres lors de la natation; ces derniers jours quelques crachats striés de sang avec un petit mouvement fébrile, d'autre part albuminurie orthostatique.

A l'examen : rythme à I30 - B_{II} accentué au foyer pulmonaire, pas d'insuffisance pulmonaire.

Scopie : dilatation du trond de l'A.P. et de la région infundibulo-pulmonaire en O.A.D.; légère augmentation de volume du V.D., en O.A.G. pas de dilatation auriculaire appréciable, hiles normaux et peu battants, champs pulmonaires normaux.

Calcifications, très probablement ganglionnaires dans le médiastin postérieur.

E.C.G. : H.V.D. très nette. V.S. : I2 %.

Le 10/I/51 (Dr Cahen) malade revue après traitement digitalique. Tachycardie à 140. Accentuation très modérée du 2ème bruit au foyer pulmonaire. Aucun signe mitral.

Scopie : dilatation du tronc et des branches droite et gauche de l'A.P.; en oblique modifications portant exclusivement sur l'A.P. et le V.D. qui est modérément augmenté de volume. Les cavités gauches et l'aorte sont strictement normales.

On porte le diagnostic d'hypertension idiopathique de l'artère pulmonaire et, on élimine en principe celui de C.I.A.

La malade est revue le 18 Juillet 51 : depuis Janvier a fait un travail moins pénivle. Jusqu'au 20 Juin, ne se plaint que de dyspnée d'effort, mais alors hémoptysie sans cause déclenchante, de la valeur d'une 1/2 tasse à café. Elle est alors traitée à Dijon. Thrombase et solurutine.

Le 15 Juillet : hémoptysie d'un demi-verre.

A l'examen : (Dr Richard) tachycardie à 140-150 - Souffle diastolique au foyer pulmonaire. Souffle systolique apexo-endopexien ne remontant pas jusqu'au foyer pulmonaire - invariable avec la respiration et disparaissant debout.

Urée : 0 gr,50.

Le 20 Juillet 51 (Dr Gonin) : choc systolique infundibulaire - éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire.

Rythme à 3 temps à 3ème élément mésodiastolique dans la région infundibulaire disparaissant debout : on élimine le galop droit et il s'agit probablement d'un bruit pleuro-pulmonaire rythmé s'expliquant par une grosse artère pulmonaire.

Souffle diastolique au foyer pulmonaire descendant un peu le long du bord gauche du sternum. Pas d'hypotension diastolique ni de double souffle crural : on admet donc une insuffisance pulmonaire.

Les signes d'auscultation sont d'ailleurs très variables : il n'y a pas de souffle diastolique dans la note du Dr Cahen; le souffle systolique signalé par le Dr Richard n'existe plus actuellement. Saillie très accentuée de l'A.P. - H.V.D. sur l'E.C.G.

Le 21 Juillet (Dr Gonin) : La malade vient de présenter un tableau d'infarctus pulmonaire (constriction thoracique, état de schock, frisson, fièvre à 39° après 24 heures, crachats de sang noir - on discute le coeur pulmonaire aigu.

Mêmes signes d'auscultation, mais le rythme à 3 temps évoque beaucoup plus le galop.

Si l'on admet l'infarctus pulmonaire, un embol parti du coeur droit doit être admis et l'hypothèse de maladie de la pulmonaire simple ne peut être conservée.

Le 24 Juillet (Pr R. Froment) :

L'examen révèle aujourd'hui : un souffle diastolique d'I.P.F. au Ier et 2° E.I.C.G.; un rythme à 3 temps du type galop ou 3ème bruit, mais sûrement pas mitral; un souffle systolique endopexien rude, en décubitus dorsal, venant à la pointe du type souffle de grosse pulmonaire.

On n'élimine pas la C.I.A., mais on est tenté d'expliquer les hémoptysies, l'infarctus récent, l'apparition d'une I.P.F., la grosse surcharge droite, par des modifications progressives de la circulation pulmonaire, ayant abouti récemment à une thrombose importante. On voit moins comment une thrombose auriculaire droite expliquerait l'ensemble, et il faudrait plutôt la supposer consécutive aux modifications physiopathologiques de la circulation pulmonaire, qui ont accentué ces derniers mois la surcharge de la pe-

tite circulation. Il n'y a aucun signe de phlébo-thrombose des membres inférieurs et aucun signe d'E.I.

Meurt subitelement le 26/7/5I.

Vérification (pièces examinées par le Pr R. Froment) :

Très gros infarctus de la partie moyenne du poumon droit, sans épanchement pleural.

Toute la face antérieure du coeur est formé par le V.D.; l'infundibulum, très saillant, constitue le tiers antérieur de cette face, pas de grosse O.G. - O.D. pas notablement dilatée, mais plus grosse que la gauche.

Coeur : 250 grs - V.D. : I2 mm. - V.G. : 8 mm.

Circonférence de l'A.P. : 5 cm,8 - de l'aorte : 4 cm,5.

Pas d'anomalie septale, de canal artériel, ni de lésion valvulaire,

Très grosse fuite pulmonaire à l'épreuve de l'eau - aorte étanche;aucune lésion des sigmoïdes aortiques.

Il s'agissait donc bien d'une I.P.F.

La dissection des artérioles pulmonaires montre des thromboses vermiculaires dont il est impossible de dire si elles sont nées dans l'artériole ou résultent d'embols. Mais il n'y a aucune cause emboligène macroscopique : pas de phlébo-thrombose des veines jambières.

Rein - rate - foie : normaux. Calcification ganglionnaire hilaire droite : ni pachypleurite ni suffusion hémorragique bronchique.

HISTOLOGIE - Foie : hypervascularisation - dilatation diffuse des capillaires intra-lobulaires.

Rate congestive.

Rein : hypervascularisé - pas de néphrite.

Myocarde normal dans son ensemble.

Poumons : Vaste infarctus avec perte totale de structure, pneumonie interstitielle hypertrophique diffuse du type de celle des poumons de stase, remarquable par sa diffusion et son importance.

Apparemment pas de lésion des artérioles pulmonaires.

Dilatation congénitale isolée de l'art. pulmonaire. Observation anatomo-clinique -

F. Deyrieux - A. Tourniaire - M. Tartullier

Mme D..., 60 ans, examinée pour la Ière fois le 28 Août I950. Pas d'antécédent, en particulier pas d'épisode broncho-pulmonaire. Pas de grossesse.

Dès l'adolescence, malade facilement dyspnéique à l'effort. Mais c'est depuis la ménopause (vers 50 ans) que la dyspnée est devenue gênante; nettement accentuée depuis 1 an 1/2, survient uniquement à l'effort, doublée d'un serrement épigastrique.

Cyanose nette du visage et des doigts légèrement hippocratiques. Tachycardie régulière à I20. Sans souffle. TA. : I4/8. Palpitation épigastrique du ventricule droit. Hépatomégalie (4 travers) douloureuse; reflux hépato-jugulaire. Oedème des membres inférieurs remontant aux cuisses. Rien dans les urines.

Pression veineuse : 25 cms d'eau.

Temps de circulation : éther : I0 sec.; dycholium : 30 sec.

Fond d'oeil : veines dilatées, artères sinueuses. Pas d'altérations rétiniennes.

T.A.C.R. : inférieure à 20.

Examen radiologique :

En frontale : aire cardiaque légèrement accrue. Pas de débord droit. Saillie importante du 2° arc, partie haute indiquant un développement considérable du tronc artériel pulmonaire, animé de battements vifs et expansifs, ainsi que la branche droite elle-même très dilatée. La branche gauche, découverte en O.A.G. paraît normale. La crosse aortique est bien dessinée. En oblique, le diamètre aortique atteint 2 cm,4.

En transverse gauche : l'hypertrophie ventriculaire droite se manifeste nettement; le bord antérieur du coeur vient au contact du sternum; comblement de l'angle sterno-diaphragmatique.

Electrocardiogramme :

Surcharge ventriculaire droite A QRS = + I50° - AT = - 30°
Durée de QRS : 0,8 sec.
Complexe de type RS R' en V4R, V3R et V1.
Inversion du rapport R/S en V1 et V5.
Onde T négative et pointue de V4R à V3.
Onde P normale (forme - direction - grandeur) en D.S. et D.U.M. diphasique en précordiales droites - positive et de plus en plus voltée en précordiales gauches. Espace P.R. = 0,I6 sec.

La malade très améliorée par le traitement classique est revue en I95I; aucun signe d'insuffisance cardiaque, mais aspect identique du système artériel pulmonaire; toutefois les dimensions cardiaques se sont réduites (diamètre transverse passe de I5 cm,3 à I3 cm,5). Cet état se maintient jusqu'en Septembre I952 : tableau d'insuffisance ventriculaire droite terminale avec cyanose intense, oedème remontant à l'abdomen, tachycardie et galop xiphoïdiens. L'aspect radiologique du système artériel pulmonaire ne s'est pas modifié.

L'E.C.G. présente un aspect identique : surcharge droite, sans allongement de QRS.

Obitus le lendemain de l'hospitalisation.

Vérification -

A l'ouverture du thorax, la saillie du tronc artériel pulmonaire est particulièrement nette. Le calibre aortique est normal.
Circonférence sus-sigmoïdienne de l'A.P. : 8 cms.
Circonférence sus-sigmoïdienne de l'aorte : 7 cms.
En disséquant le système artériel pulmonaire, on découvre une branche droite large (circonférence à l'origine : 7 cms). Cette dilatation atteint les principales branches de division. La branche gauche parait par comparaison assez étroite; en fait son calibre est normal (circonférence : 5 cms). Pas de thromboses artérielles.
Disproportion frappante des 2 poumons : leur aspect est normal, mais le droit pèse 800 grs et semble taillé à la mesure de son système circulatoire fonctionnel. Le gauche, très réduit, ne pèse que I00 grs. Macroscopiquement, parenchyme pulmonaire et système bronchique paraissent normaux.
Le coeur pèse 450 grs.
Ventricule droit dilaté et hypertrophié, (épaisseur I cm,4 à la crête, 0 cm,6 sur l'infundibulum).
Ventricule gauche d'aspect normal (épaisseur I cm,7 à la base).
Oreillette droite dilatée et épaisse (3 mm.). Pas d'hiatus interauriculaire. La tricuspide, dilatée, admet 5 doigts; la mitrale admet 2 doigts. Les divers appareils valvulaires sont normaux.

Foie : I.350 grammes d'aspect muscade. Reins sains.

Examens histologiques (Dr Plauchu)

Myocarde : très légères lésions de type oedémateux.
Artère pulmonaire : tous les fragments prélevés sont rigoureusement normaux.
Poumons : congestion diffuse avec de très discrets îlots inflammatoires.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

LE PROBLEME DES COMMUNICATIONS ENTRE ARTERES BRONCHIQUES ET ARTERES PULMONAIRES

I - HISTORIQUE :

Dès la première moitié du XIXème, l'attention de certains cliniciens et anatomo-pathologistes, de certains physiologistes, s'est portée sur le problème des relations pouvant exister entre les deux circulations du poumon, circulation fonctionnelle dépendant du ventricule droit, circulation bronchique dépendant du ventricule gauche; la différence anatomique profonde qui sépare les deux ventricules, quant à l'épaisseur de leur paroi, la différence de leur puissance de travail visible déjà sur l'animal à thorax ouvert, et la différence de leur pression systolique, bien connue depuis Chauveau et Marey, font sentir d'emblée l'importance qu'il y a, du point de vue hémodynamique, à fixer la nature et l'importance des communications susceptibles d'unir grande et petite circulations. Lorsqu'on relit ce qui a été écrit sur la question, on ne peut qu'être frappé de l'importance progressivement accrue qui lui est accordée dans ces dernières années.

En 1822 déjà REISSESSEN décrit des anastomoses artérielles dans les poumons, après une observation antérieure de MECKEL en 1815, rapportée par CHRISTELLER; en 1845 GUILLOT conclut au contraire à l'indépendance des 2 circulations. VIRCHOW entre 1847 et 1856 établit que l'obstruction chronique d'une artère pulmonaire lobaire, a pour conséquence le développement dans ce lobe d'une circulation collatérale fournie par les artéres bronchiques. VON LUSCHKA en 1863 montre qu'à proximité des canaux alvéolaires, il y a interpénétration entre capillaires bronchiques et pulmonaires. Pareillement, KUTTNER en 1878 admet la communication entre capillaires bronchiques et pulmonaires sur le poumon normal. En 1881 ZUCKERKANDL décrit des anastomoses artérielles intrapulmonaires.

En 1913, GHOREYEB et KARSNER concluent à l'indépendance des deux circulations en dehors des anastomoses à l'étage capillaires. C'est ensuite l'important travail de CHRISTELLER, en 1917, qui étudie les voies collatérales artérielles dans les rétrécissements et les occlusions de l'artère pulmonaire (21 cas); il rapporte une observation du service du professeur MAGNUS LEVY, datant de 1914 où existent des anastomoses du volume d'un petit doigt, fournies par des branches de l'aorte; puis, citant de nombreuses sources, HUBLER en particulier, il établit que ce sont surtout à partir des artères bronchiques que se développent ces anastomoses. Citons en 1925 le travail de MILLER, puis en 1930 celui de HOLMAN qui montre que, chez le chien, des embols stériles ou infectés dans l'arbre artériel pulmonaire ont pour résultat dans le territoire correspondant une augmentation de l'irrigation par les artères bronchiques. BERRY en 1935, se limitant au poumon normal, soutient qu'en dehors des communications intercapillaires entre les deux circulations, qu'il ne met pas en doute, il n'existe pas d'anastomose pré-capillaire.

Nous arrivons alors au travail fondamentale de WOOD et MILLER en 1937-38 qui, par l'étude de pièces anatomiques injectées avec une méthode très rigoureuse, établissent de manière indiscutable l'existence d'anasto-

moses pré-capillaires unissant les artères pulmonaires et bronchiques sur poumon pathologique; ils n'en trouvent pas au contraire sur le poumon normal. Il est ici frappant de noter que dans leur ensemble de recherches très complet, ils soulèvent les premiers la question du rôle des anastomoses dans l'I.V.D. d'allure cliniquement primitive du jeune sujet, et que, malgré le souhait qu'ils expriment en manière de conclusion, et malgré toute l'importance que revêtait une telle hypothèse basée sur des recherches aussi précises, il n'en fut guère tenu compte jusqu'à ce que BRINTON exhume en I949 leur pensée, pour rendre compte d'un syndrome d'hypertension pulmonaire primitive.

En I940, VON HAYEK reconnaît sur les ramifications artériolaires des artères bronchiques, les segments d'arrêt, artérioles à parois épaisses; - pour cet auteur, les artères d'arrêt présentent trois ordres d'anastomoses : avec les artérioles pulmonaires du réseau péri-bronchiolaire ; avec les veines sous muqueuses dans l'épaisseur de la paroi bronchique; avec les veines péri-lobulaires; soit donc non seulement des anastomoses artério-artérielles, mais encore artério-veineuses.

L'expérimentation de W.S. MILLER en I947 amène à rejeter l'existence d'anastomoses. Mais, en I948 VERLOOP donne une étude histologique très complète des anastomoses pré-capillaires qui pour lui existent sur le poumon normal; de plus il nie toute connexion artério-veineuse.

En I949, BRINTON, se fondant sur des constatations anatomiques, pose nettement la question de la genèse de l'hypertension pulmonaire primitive par les anastomoses broncho-pulmonaires, unissant un système à haute pression avec un système à basse pression. En I95I, COCKETT et VASS étudient ces anastomoses du double point de vue de l'expérimentation physiologique, et de l'anatomie pathologique des pièces de pneumectomie pour bronchectasie; dans le même temps, GILROY, WILSON et MARCHAND les trouvent dans les atelectasies lobaires et pulmonaires. En I95I encore, CUDKOWICZ et ARMSTRONG n'admettent pas l'existence d'anastomoses pré-capillaires dans le poumon normal, mais en I952, C.E. TOBIN exprime l'avis contraire et les retrouve sur deux poumons sensiblement normaux.

Il apparaît donc que, si les communications entre les circulations pulmonaires et bronchiques par le lit capillaire ne sont mises en doute par personne sur le poumon, normal ou pathologique, les anastomoses pré-capillaires restent un terrain de controverse, quant à leur existence sur le poumon sain. Leur développement, à l'occasion de différents types de pneumopathies, est au contraire aujourd'hui un fait solidement établi. Reste à répondre à la question que posaient déjà WOOD et MILLER en I938 à propos de l'I.V.D. cliniquement primitive du jeune sujet, question qui paraît être restée dans l'oubli jusqu'à ce que BRINTON, en I949, en montre de nouveau l'importance pour les origines de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive.

Sans résoudre ce problème, du moins voulons-nous tenter ici d'en dégager les principaux aspects.

II - ETUDE HISTOLOGIQUE ET HISTOPATHOLOGIQUE DES ANASTOMOSES BRONCHO-PULMONAIRES :

Le principal travail histologique sur ces communications unissant dans le poumon la grande et la petite circulation, est dû à VERLOOP, qui en a publié, en I948, une étude très complète dans les Acta Anatomica. Et c'est en nous fondant principalement sur ses recherches que nous tenterons de rassembler ici les principaux faits d'anatomie macroscopique et microscopique sur lesquels vient s'étayer cette conception désormais fondamentale en pathologie pulmonaire et cardio-vasculaire.

Rappelons tout d'abord brièvement les données macroscopiques. Les artères bronchiques naissent le plus souvent de la face antéro-latérale de l'aorte, peu après la sous clavière gauche, de DV à DVI à peu près; à partir d'une intercostale ou de la mammaire interne il y en a 2 pour chaque poumon, qui vont croiser l'oesophage en avant et en arrière avant de gagner les hiles; enfin il n'est pas exceptionnel de voir naître de petites artères secondaires jusqu'à la traversée du diaphragme par l'aorte. Elles pénètrent dans le poumon, étroitement appliquées contre la bronche principale, et vont suivre désormais les divisions de l'arbre bronchique. Ces artères bronchiques forment de nombreux contours autour des bronches, assurent la nutrition de la paroi bronchique et vont former, dans la paroi des petites bronches, des plexus en dehors et en dedans de la couche musculaire; elles donnent d'autre part des vasa-vasorum à l'adventice des vaisseaux pulmonaires. Notons ici un fait important, bien mis en évidence par MARCHAND, GILROY et WILSON : les artères bronchiques, jusqu'à l'origine des bronches segmentaires, se situent entre le feuillet fibreux recouvrant les bronches, et la plèvre médiastine, qui se prolonge dans le poumon, en sorte qu'une dissection soigneuse permet de suivre les artères bronchiques à la surface des bronches, tout en respectant le parenchyme, mais sans toutefois qu'il soit possible de dépasser la 3ème division des bronches segmentaires. La plèvre viscérale médiastine est irriguée par des vaisseaux venant du hile, les plèvres antérieure et latérale par des artères bronchiques à trajet indépendant de l'arbre bronchique. Il est établi d'autre part, que les voies efférentes de cette circulation bronchique, sont constituées par les veines bronchiques, gagnant les azygos, seulement pour le tiers proximal des grosses bronches; pour tout le reste le sang des artères bronchiques gagne les veines pulmonaires.

Les données histologiques vont nous conduire à examiner successivement : les artères bronchiques, sources directes des anastomoses; les anastomoses elles-mêmes; enfin les artérioles pulmonaires qu'elles rejoignent. Il n'apparaît guère possible en effet de dissocier sur le plan histologique ces trois types d'éléments.

Selon VERLOOP, trois types d'artérioles bronchiques peuvent donner naissance à des anastomoses :

- tout d'abord des artérioles du type habituel; cependant, à partir des petites bronches
  - il apparaît des fibres musculaires longitudinales dans l'intima;

- la membrane élastique interne se divise en de nombreuses couches;
- l'épaisseur de la media diminue;

mais les anastomoses peuvent naître aussi d'artères avec intima épaissie par ces fibres musculaires longitudinales, et capables de fermer totalement leur lumière;

- elles peuvent enfin venir d'artères caractérisées par un fort épaississement de la media dû à des fibres musculaires à trajet spiralé; il s'agit de spirales de plus en plus longues au point qu'elles tendent à devenir parallèles aux fibres musculaires longitudinales de l'intima; cette media contient de fines fibrilles élastiques, et se distingue nettement de l'intima dont la séparent les lamelles épaisses de la limitante élastique interne.

Ces artères présentent ainsi un fort épaississement de la paroi qui peut entraîner une disparition de la lumière; ainsi se forme l'aspect de blocs musculaires massifs où la lumière vasculaire, devenue virtuelle, ne peut plus être située que par l'observation minutieuse des cellules endothéliales. De tels aspects sont segmentaires, pouvant parfois se prolonger sur 1 cm. mais de toute manière, tôt ou tard, réapparaît une artère bronchique de structure habituelle à lumière bien distincte.

Ce sont là les "Sperrarterien" de VON HAYEK sises dans les parois bronchiques et les plèvres viscérales.

Point important, VERLOOP précise qu'il n'y a entre cet aspect et la naissance de rameaux latéraux aucun rapport constant, encore que, dit-il l'épaississement de la media se voie surtout avant l'origine des anastomoses broncho-pulmonaires.

Les canaux anastomotiques eux-mêmes sont l'objet de classifications importantes à considérer, car elles sont liées à leur topographie.

VERLOOP distingue d'abord les anastomoses pré-capillaires profondes, les plus nombreuses, situées dans les parois des petits conduits aériens, dans les petites bronches ayant peu d'éléments cartilagineux gagnant ainsi de petites ramifications de l'artère pulmonaire, avant qu'elles n'aillent se ramifier dans le parenchyme. Ces vaisseaux anastomotiques forment ainsi, sur la partie extérieure de la paroi bronchique, des trajets plus ou moins tortueux, et parfois leurs spirales sont visibles dans l'adventice des artères pulmonaires. Il décrit ensuite des anastomoses superficielles, beaucoup moins nombreuses, situées dans le plèvre viscérale et gagnant les branches intralobulaires des artères pulmonaires.

C.E. TOBIN distingue 2 types d'anastomoses, toutes deux tortueuses,

- le type long d'une part :
  10 à 40 mm. de long - 300 à 400 mcr de diamètre;
- le type court de l'autre :
  1 à 2 mm. de long - 50 à 100 mcr de diamètre.

le type long s'observant au niveau des bronches segmentaires et le type court, forcément plus nombreux, à celui des divisions lobulaires.

La structure du vaisseau anastomotique est parfaitement établie par VERLOOP :

la paroi est mince, comprenant, autour d'une lumière centrale ou excentrique, qui peut être totalement fermée (et dans ce cas reconnue par la position des cellules endothéliales), un endothélium - une limitante élastique interne, non divisée, et juste sous endothéliale, - puis une assise de fibres musculaires longitudinales, continuant la media de l'artère bronchique, avec des fibrilles élastiques. Il n'y a pas de fibres musculaires circulaires; parfois, les fibres musculaires longitudinales de l'intima des artères bronchiques peuvent se prolonger dans la paroi du canal anastomotique, avec alors élastique interne divisée en plusieurs lamelles. Ainsi constituées, ces anastomoses vont se diriger vers les couches externes de la paroi bronchique; puis cheminer tortueusement sur celle-ci, gagnant l'adventice d'une artériole pulmonaire voisine. Les différents auteurs, C.E. TOBIN en particulier, insistent sur l'aspect tortueux des anastomoses qu'ils expliquent par une musculature spiraliforme. Nous verrons plus loin les conséquences hémodynamiques qu'un tel dispositif peut entraîner Notons que la disposition reste la même dans le cas des anastomoses sous-pleurales.

Intermédiaires entre deux circulations très distinctes par leur morphologie et leurs conditions de fonctionnement, les anastomoses, par leurs structures, se rattachent aux artères bronchiques, à la grande circulation. En effet on constate :

- que leurs fibres musculaires longitudinales sont dans le prolongement direct de celles qui forment la media des artères bronchiques;

- et que le tissu élastique, qui dans les artères pulmonaires voisines est prédominant, n'a ici qu'une place très accessoire comme dans les artères bronchiques.

Ces anastomoses peuvent donner naissance à des rameaux collatéraux, et la structure de ces rameaux avant qu'ils ne se résolvent en capillaires, est analogue à celle des artérioles bronchiques.

Reste à examiner le dernier élément caractéristique du passage broncho-pulmonaire : les artérioles pulmonaires qui reçoivent le canal anastomotique. Ici pas de dispositif spécial, pas de formation particulièrement remarquable comme les blocs musculaires segmentaires des artères bronchiques. Il est seulement important de noter que la structure des ramifications artérielles pulmonaires les opposent nettement et de manière constante à celle des artères bronchiques.

VERLOOP met bien l'accent sur les deux caractères qui permettent de reconnaître une artériole pulmonaire et de la distinguer sans hésitation d'une artériole bronchique :

1/ Prépondérance du tissu élastique dans toute la paroi du vaisseau, avec en particulier des membranes élastiques épaisses apparaissant entre les fibres musculaires;

2/ Les fibres musculaires courent dans toutes les directions.

Quand à l'abouchement même du vaisseau anastomotique dans l'artère pulmonaire il ne présente rien de remarquable. La media des anastomoses se continue par celle de l'artère pulmonaire.

Remarquons que pour les auteurs allemands, pour Von HAYEK en particulier, les anastomoses broncho-pulmonaires pré-capillaires sont elles-mêmes les artères de bloc, et sont en somme d'un aspect très proche de celui des artérioles bronchiques présentant une paroi épaissie que VERLOOP considère comme étant à l'origine d'anastomoses, mais non des anastomoses elles-mêmes.

L'histologie des anastomoses vasculaires intrapulmonaires pose deux problèmes subsidiaires :

1/ Les vasa vasorum peuvent-ils constituer une voie anastomotique broncho-pulmonaire ?

2/ Existe-t-il des communications artério-veineuses ?

La question des vasa vasorum a reçu des réponses très opposées :

VERLOOP en 1948, MARCHAND, GILROY et WILSON en 1950, admettent que les vasa fournis à l'adventice des artères pulmonaires par les artères bronchiques ne communiquent pas avec la lumière du vaisseau. Au contraire CUDKOWICZ et ARMSTRONG en 1953, sur des poumons emphysémateux voient des artères pulmonaires thrombosées, les vasa communiquant avec des canalicules néo-formés dans la lumière. Ils en concluent que les vasa pourraient donner des anastomoses broncho-pulmonaires quand les artères pulmonaires sont thrombosées.

En 1951 LATARJET et JUTTIN, envisageant la possibilité d'une voie anastomotique par les vasa, admettent qu'il n'y a pas certitude pour l'affirmer.

Pour ce qui est des communications artério-veineuses, même opposition dans les constatations. Von HAYEK admet qu'elles existent entre artères d'arrêt et le réseau veineux sous muqueux des parois bronchiques, ainsi que celui des veines périlobulaires. PRINZMETAL décrit chez l'animal des shunts artério-veineux. LIND et WEGELIUS, pratiquant des injections radio opaques dans des poumons de foetus après avortement thérapeutique, pensent que des shunts artério-veineux pourraient dériver du sang venant de l'A.P. et de ses anastomoses bronchiques directement vers les veines pulmonaires. TOBIN apporte des arguments de valeur : ces shunts expliqueraient certains embols paradoxaux; mais surtout il rapporte l'observation d'un sujet de 36 ans, porteur d'un petit canal artériel, et chez lequel furent démontrés des shunts artério-veineux pulmonaires :

- par passage dans les veines pulmonaires de billes de verre introduites dans l'A.P., et d'un calibre supérieur à celui des capillaires, et par repérage des shunts sur des montages.

Ainsi cet auteur admet la possibilité de shunts artério-veineux pulmonaires dont le rôle reste mal établi, mais qui pourraient contribuer à régler l'écoulement du sang dans la petite circulation, en mettant en court circuit certains territoires capillaires.

Au contraire VERLOOP, rapportant les travaux de Von HAYEK, précise qu'il n'a jamais vu de communication artério-veineuse dans le poumon, ni dans les parois bronchiques, ni dans la plèvre viscérale.

Il semble impossible de formuler une réponse définitive à cette seconde question, encore que l'existence de shunt artério-veineux demeure probable, du moins dans certains cas, en raison des faits positifs apportés par C.E. TOBIN.

Il faut encore préciser le mode de formation de ces anastomoses. Elles semblent pouvoir exister chez l'enfant, comme en témoigne en particulier le cas d'un nouveau-né, mort après quelques heures, et chez lequel furent retrouvées des anastomoses rares, mais certaines. MARCHAND ne trouve pas d'anastomose sur des montages faits sur le nouveau-né, mais il constate l'imprégnation de l'A.P. à partir des artères bronchiques, avec une substance ne pouvant pas franchir les capillaires.

De même TOBIN admet leur existence chez l'enfant. Mais, de toute manière, elles paraissent beaucoup moins nombreuses chez le nouveau-né et l'enfant que chez l'adulte.

Du point de vue embryologique, elles paraissent provenir de la modification de connexions capillaires unissant artères bronchiques et pulmonaires. Initialement le poumon est irrigué par la circulation générale; ensuite se forment veines et artères pulmonaires qui entrent en relation avec des capillaires déjà existants : d'où la possibilité d'anastomoses.

Celles-ci résulteraient de l'artériolisation de connexions capillaires entre artères bronchiques et pulmonaires, ces capillaires prenant l'aspect d'artérioles bronchiques. Rappelons la conception différente de CUDKOWICZ et ARMSTRONG qui, n'admettant pas l'existence des anastomoses sur le poumon normal, pensent qu'elles se développent à partir des vasa vasorum quand l'artère pulmonaire est obstruée. En fait, s'il existe réellement des anastomoses broncho-pulmonaires sur le poumon normal, comme semblent bien le démontrer des faits expérimentaux précis, leur genèse semble bien s'expliquer par la modification de capillaires unissant les deux systèmes d'irrigation du poumon. De plus il semble que ces communications broncho-pulmonaires se multiplient au cours de la croissance, pour former en définitive un ensemble beaucoup plus riche chez l'adulte que chez le nouveau-né.

Ainsi pouvons-nous maintenant résumer les principaux caractères histologiques des anastomoses broncho-pulmonaires :

1 - Elles peuvent naître de 3 types d'artères bronchiques : type habituel - intima épaissie - media hypertrophique sur un segment plus ou moins long (artère de bloc) - ce dernier dispositif sans qu'il y ait de rapport constant, est fréquant à proximité des anastomoses.

2 - Leur structure est plus proche de celle d'une artère bronchique que de celle d'une artère pulmonaire.

3 - Elles sont habituellement tortueuses, avec un trajet en spirale plus ou moins net.

4 - Les artères pulmonaires dans lesquelles elles se jettent ont une structure nettement distincte de celle des artères bronchiques.

5 - Les anastomoses sont plus fréquemment observées chez l'adulte que chez l'enfant ou le nouveau-né, chez lesquels elles existent cependant certainement.

6 - Elles semblent provenir de l'artériolisation d'anastomoses capillaires existant chez le foetus.

Notons pour terminer que ces descriptions correspondent à des aspects de poumons normaux et qu'elles sont faites par des auteurs qui tous admettent l'existence d'un système anastomotique plus ou moins important chez le sujet normal.

III - LES ANASTOMOSES BRONCHO-PULMONAIRES SUR LE POUMON NORMAL :

Les descriptions histologiques de VERLOOP et de C.E. TOBIN ont été faites, comme nous venons de le voir, sur des poumons normaux. Cependant l'existence d'anastomoses broncho-pulmonaires en dehors de toute maladie du poumon est loin d'être admise par tous les auteurs. Nous nous proposons, avant toute autre chose, de faire le point de cette question.

Plusieurs travaux expérimentaux laissent à penser que, dans le poumon sain, les seules communications qui existent entre artères bronchiques et pulmonaires se font par le réseau capillaire, à l'exclusion de toute anastomose macroscopique pré-capillaire. WOOD et MILLER en 1937-38 ne peuvent démontrer à l'aide d'injections radio-opaques ces communications artérielles pré-capillaires sur les différents poumons non pathologiques qu'ils explorent. Tout au contraire elles apparaissent très nettement dans les différentes pneumopathies, et les clichés reproduits dans leur article ne laissent aucun doute à ce sujet. La conception de LIEBOW est analogue : normalement les deux circulations ne communiquent que par les capillaires de la paroi bronchique et les anastomoses macroscopiques seraient le résultat de la dilatation progressive de vaisseaux capillaires en raison d'un débit augmenté des collatérales et d'une baisse de la contre pression dans les artères pulmonaires, quand le tronc du vaisseau est lié, ou bien d'une pneumonie chronique organisée dans les cas pathologiques.

D'autre part, CUDKOWICZ et ARMSTRONG en 1951 étudiant une série de 10 poumons normaux, par injections radio-opaques dans les artères bronchiques, sont formels pour nier toute anastomose pré-capillaire; en particulier la solution à parties égales de gélatine et de bismuth (oxychlorure) qu'ils utilisent ne sort jamais par les artères pulmonaires. La composition de cette solution est telle qu'elle ne peut pénétrer dans les capillaires. Ils concluent donc que toute présence d'anastomose pré-capillaire a une signification pathologique. Selon eux, les capillaires bronchiques seuls vont en partie déboucher dans les veines pulmonaires.

Cependant l'existence des anastomoses sur le poumon normal peut réunir en sa faveur des données expérimentales tout aussi solides.

VERLOOP, en dehors même de constatations histologiques, dont la précision est frappante, affirme la présence d'anastomoses sur le poumon normal par des injections de solutions de craie qui, selon leur concentration, sont aptes ou non à franchir les capillaires. MARCHAND, GILROY et WILSON, sur 4 poumons normaux examinés, démontrent des anastomoses dans 3 cas, et ceci de deux manières : par injection de substance radio-opaque ne franchissant pas les capillaires, et après injection des artères bronchiques et pulmonaires au vinylite. Ils les observent même chez le nouveau-né; si dans ce cas la méthode de vinylite est infructueuse, par contre le passage du produit opaque dans l'artère pulmonaire est tout à fait démonstratif. TOBIN, en 1952, pratiquant aussi l'injection des artères bronchiques, observe que les anastomoses peuvent se voir chez le sujet sain comme au cours des pneumopathies : il les retrouve manifestement sur deux poumons normaux, mais il introduit une restriction en ajoutant qu'il est difficile d'affirmer si il en est bien de même sur le vivant. Dans leur article de 1951, LATARJET et JUTTIN rappellent la description de Von HAYEK remontant à 1940; pour l'auteur allemand, les artères d'arrêt, ramifications des artères bronchiques, s'anastomosent avec les rameaux péri-bronchiolaires de l'arbre artériel pulmonaire. Et ils exposent le résultat de leur propre expérimentation : passage dans les branches terminales de l'artère pulmonaire de particules en suspension dans l'alcool, auxquelles leur taille interdit toute traversée de capillaire, l'injection étant poussée par les artères bronchiques.

Ainsi de nombreux faits positifs peuvent être retenus en faveur de l'existence des anastomoses à l'état normal. Leur valeur est indéniablement plus grande que celle d'une constatation purement négative, comme l'absence d'anastomose sur un cliché après injection opaque. Même une expérience d'injection restée négative ne peut prévaloir contre un résultat positif obtenu dans des conditions suffisamment rigoureuses. L'existence d'anastomose sur le poumon normal paraît suffisamment établie, mais ce qui paraît aussi certain c'est que ces anastomoses physiologiques ne sont pas comparables aux anastomoses pathologiques par l'importance des communications qu'elles établissent entre les deux systèmes; elles paraissent d'abord quantitativement beaucoup moins nombreuses; de plus, individuellement, leur calibre et leur perméabilité paraissent beaucoup plus faibles. VERLOOP admet que la quantité de sang qui les traverse est de peu d'importance.

On peut donc penser que, si l'existence d'anastomoses pré-capillaires chez le sujet normal est bien démontrée, leur importance hémodynamique doit être faible, hors de comparaison en tout cas avec celle des anastomoses qui s'ouvrent largement au cours de différentes pneumopathies. Rappelons pour terminer, que si l'on s'en rapporte aux descriptions de MARCHAND GILROY et WILSON, l'aspect et la structure des anastomoses, qu'elles soient pathologiques ou physiologiques, demeurent constants.

IV - LIGATURES EXPERIMENTALES DES ARTERES PULMONAIRES :

Les modifications de la circulation bronchique entraînées par les perturbations du régime circulatoire des artères pulmonaires, sont reconnues dès la seconde moitié du XIXème : VIRCHOW montre déjà que l'obstruction d'une artère pulmonaire s'accompagne de l'augmenation du volume des artères bronchiques. En 1912, KARSNER et ASH, établissent au cours d'expériences d'injections que, lorsque la pression tombe à 0 dans l'un des deux systèmes circulatoires du poumon, il est pénétré par le liquide venant de l'autre. Et en 1913, GHOREYEB et KARSNER, montrent que la diminution du débit de l'artère pulmonaire entraîne une dilatation compensatrice des artères bronchiques. On conçoit donc toute l'importance que revêt l'analyse de l'ensemble des modifications vasculaires intra-pulmonaires résultant d'un fait simple et précis, la ligature d'une artère pulmonaire.

Nous classerons les faits expérimentaux d'après les méthodes utilisées pour en inventorier les conséquences.

HOLMAN, MATHES et REICHERT utilisent l'injection radio-opaque des pièces obtenues après ligature d'une artère pulmonaire lobaire. Une injection poussée dans les artères bronchiques peu de temps après la ligature permet d'injecter tout l'arbre artériel pulmonaire. Fait très remarquable, le même résultat n'est pas obtenu par ces auteurs si cette ligature de l'artère pulmonaire n'a pas été faite. Ces auteurs rapprochent déjà ces faits de ce que l'on peut observer dans les atélectasies par sténose bronchique.

Une étude très poussée de la question est due à COCKETT et VASS. En 1950, ils étudient des coupes histologiques après injections à l'encre de Chine, dans les artères bronchiques.

Sur les pièces obtenues sans ligature des artères pulmonaires, ils voient plusieurs fois de petits vaisseaux bronchiques pénétrant dans les artères pulmonaires; mais les artères pulmonaires ne sont pas injectées par l'encre de Chine.

Tout au contraire, lorsqu'une artère pulmonaire est ligaturée, ils constatent que les anastomoses ont pris un volume beaucoup plus considérable, que les grosses branches de l'artère pulmonaire sont remplies par l'injection et que les capillaires pulmonaires sont injectés. De plus, les artères peuvent s'injecter à partir d'adhérences pleurales artificiellement créées (donc anastomose entre les vaisseaux de la plèvre viscérale et les artères pulmonaires dans la région sous pleurale du poumon). Enfin, les

artères bronchiques reçoivent des vaisseaux de diverses provenances, intercostales, oesophagiennes, mammaires et péricardiques entre autres.

En 1951, les mêmes auteurs, après ligature des A.P. droite ou gauche, puis sacrifice de l'animal dans un délai plus ou moins long, ont effectué des moulages par injection de Neoprène de différentes couleurs, selon le type de vaisseaux injecté. Les résultats sont confirmatifs : hypertrophie des artères bronchiques, caractère tortueux de ces artères, augmentation de leur nombre, régression légère mais persistance de l'arbre artériel pulmonaire en avant de la ligature; enfin, nombreuses communications visibles entre artères bronchiques et pulmonaires, à l'origine des artères lobulaires en général. Si des adhérences pleurales existent, les intercostales entrent par là en rapport avec les artères bronchiques. Le développement de cette circulation collatérale et de ces anastomoses, déjà amorcée dès la première semaine, est au maximum au bout de 3 mois. Donc, développement assez rapide. COCKETT et VASS concluent en dernière analyse à l'hypertrophie de petits canalicules, sans valeur fonctionnelle sur le poumon normal, sous l'influence de l'obstruction de l'artère pulmonaire.

Un dernier type d'expérimentation est dû à BLOOMER, HARRISON et LINDSKOG (1949). Ces auteurs, après avoir lié une artère pulmonaire au delà de la bifurcation étudient le taux d'oxygénation du sang circulant en aval de la ligature. Or le taux d'oxygène trouvé est beaucoup plus proche de celui qui caractérise la circulation générale que de celui du sang désaturé qui par le coeur droit gagne les artères de la petite circulation. Il y a donc ici une preuve indirecte, mais indiscutable, de la pénétration de sang artériel oxygéné dans la petite circulation après ligature d'une artère pulmonaire; cette pénétration devant manifestement avoir sa cause dans les anastomoses distales.

Nous pouvons tenter de dégager les principaux caractères de cette circulation de suppléance, artificiellement créée par ligature d'une artère pulmonaire.

Au point de vue anatomique et histologique, augmentation de volume considérable des artères bronchiques - développement d'un vaste système anastomotique pré-capillaire macroscopiquement visible - développement d'autres systèmes collatéraux à partir de la plèvre viscérale, si des adhérences sont créées. Persistance de l'arbre artériel pulmonaire au delà de la ligature qui devient, selon les propres termes de LIEBOW : "un simple appendice du lit vasculaire bronchique".

Du point de vue fonctionnel, LIEBOW, à l'aide de la formule de BRUNNER et SCHMIDT, obtient un débit artériel bronchique voisin de 1 litre par minute, soit 40 fois le débit normal :

$$F \text{ (Débit en } O^3 \text{ par minute)} = \frac{a \text{ (} O^3 \text{ d'} O^2 \text{ absorbé par minute dans un poumon)}}{c \text{ (} O^2 \text{ en volume \% dans les veines pulmonaires)} - b \text{ (} O^2 \text{ du sang artériel général)}}$$

Quant aux conséquences hémodynamiques, elles seraient surtout pour LIEBOW, un court circuit de l'aorte vers le ventricule gauche, surchargeant d'autant le ventricule gauche.

Notons enfin que le rapport de causalité entre ligature de l'artère pulmonaire et dilatation des artères bronchiques avec développement des communications artério-artérielles est, de l'avis général, la chute à 0 de la pression dans l'artère pulmonaire. Cependant, il semble que l'on puisse aussi évoquer, en dehorsde toute considération de pression, le simple fait de la suppression de toute circulation dans le système circulatoire fonctionnel du poumon. Quel peut être en effet le rôle de la seule diminution de pression, si l'on retient le fait que déjà sur le poumon normal l'écart de pression entre artères pulmonaire et bronchique est vraisemblablement considérable ?

Signalons rapidement que LIEBOW s'appuie, pour soutenir le rôle déterminant de la chute de pression, sur le fait que la simple diminution de pression dans l'artère pulmonaire est un stimulus moins fort pour le développement de la circulation collatérale que la ligature totale.

Il a voulu par ailleurs faire jouer un rôle à un facteur hormonal dans le développement de cette circulation de suppléance; elle se développe en effet beaucoup plus vite sur l'animal nouveau-né, que sur l'animal adulte; mais on conçoit tout ce que peut avoir d'hypothétique une telle conception, en l'absence de faits expérimentaux plus précis.

V - LES DONNEES ANATOMO-CLINIQUES :

Nous nous proposons maintenant de rassembler les principaux faits anatomo-cliniques démontrant le développement anormal que peuvent prendre les anastomoses broncho-pulmonaires au cours de certaines affections du coeur et du poumon; nous serons successivement conduits à passer en revue : les atrésies de l'artère pulmonaire - les dilatations bronchiques et les atélectasies qui peuvent les compliquer - l'asthme et l'emphysème - la tuberculose pulmonaire - le poumon cardiaque du rétrécissement mitral. Il s'agit en somme de rechercher les retentissements que peuvent avoir les lésions proximales et distales de l'arbre artériel pulmonaire sur la circulation bronchique.

(I) - Les atrésies de l'artère pulmonaire :

On sait que la tétralogie de FALLOT peut comporter dans certains cas, au lieu du classique rétrécissement de la voie artérielle pulmonaire, infundibulaire, orificielle et tronculaire, une atrésie pulmonaire complète faisant disparaître toute perméabilité de cette voie artérielle pulmonaire. L'intérêt de cette malformation réside de toute évidence dans le fait qu'elle réalise en clinique un état semblable à celui des ligatures expérimentales de l'artère pulmonaire; il est dès lors logique de rechercher si une similitude dans les mécanismes correcteurs répond à une même perturbation sur la circulation pulmonaire et si les constatations expérimentales coïncident avec les faits anatomo-cliniques.

Les types d'atrésies pulmonaires totales, réunis par Miss TAUSSIG dans la catégorie "extrem tetralogy of Fallot", ne répondent pas à notre attente : dans ce cas, c'est la persistance du canal artériel qui assure

l'irrigation de l'arbre artériel pulmonaire en aval de l'atrésie, et permet à l'hématose de s'accomplir.

Ce mécanisme correcteur n'est pas cependant le seul, et c'est avant tout à la publication d'EAST et BARNARD de I938, que l'on doit de pouvoir préciser le rôle correcteur que la circulation bronchique peut assurer à elle seule dans certains cas. Ces auteurs présentent quatre cas de tetrade de Fallot avec d'une part, une atrésie pulmonaire totale, et d'autre part un canal artériel fermé. Dans deux de ces cas le système des artères bronchiques n'était pas particulièrement développé, et les sujets moururent tous deux vers l'âge de 6 ans. Dans les deux autres cas au contraire, où la survie fut de nombreuses années plus longue, les auteurs furent frappés par un système artériel bronchique notoirement augmenté en nombre, et avec des artères très hypertrophiées et dilatées. De toute manière, en l'absence de canal artériel perméable et de toute autre anomalie vasculaire susceptible d'irriguer le poumon, il faut admettre que dans ces quatre cas la seule source possible d'irrigation pour cet organe est constituée par les artères bronchiques : l'hypertrophie de leur système ayant permis de bien meilleures conditions d'hématose que la persistance d'un développement normal. EAST et BARNARD, dès I938, émettent l'hypothèse que la basse pression régnant dans l'artère pulmonaire et ses branches après la fermeture du canal artériel, peut avoir entraîné, peut-être par l'intermédiaire d'un mécanisme nerveux, une dilatation du système artériel bronchique. De plus, ils admettent que des anastomoses unissent les deux systèmes, encore qu'ils n'en apportent pas la preuve par des injections radio-opaque poussées dans les artères bronchiques, seule technique qui, à l'époque, eut permis d'établir le fait de manière irréfutable. Du reste MARCHAND rappelant en I950 les observations d'EAST et BARNARD, conclut lui aussi que la seule voie possible pour que le sang des artères bronchiques gagne les capillaires pulmonaires était bien les anastomoses broncho-pulmonaires que l'on doit ainsi admettre en toute logique.

Il y a, de plus, d'autres faits anatomo-cliniques prouvant la suppléance de malformations artérielles pulmonaires par des artères aberrantes, dont les artères bronchiques. Dès I9I7 CHRISTELLER étudie les voies collatérales artérielles dans les rétrécissements et occlusions de l'artère pulmonaire : tout d'abord il rappelle que KUSSMAUL en I866 admet des mécanismes de suppléance pour les sténoses pulmonaires, puis que, HALLER, et ensuite KUTTNER démontrent l'existence d'anastomoses distales par injections sur le cadavre. CHRISTELLER, reprenant toutes les sources possibles d'anastomoses distales, retient comme principales les artères bronchiques : il cite une observation personnelle de malformation pulmonaire dans laquelle des branches de l'aorte donnaient, avec la circulation pulmonaire, des anastomoses du volume d'un petit doigt.

Rappelons aussi que dans l'article de I95I où ils examinent les modifications artérielles bronchiques et les anastomoses broncho-pulmonaires dans les ligatures de l'artère pulmonaire et dans les dilatations des bronches, COCKETT et VASS évoquent aussi les cas d'atrésies artérielles pulmonaires compatibles avec la vie grâce à un système artériel bronchique dilaté et à des anastomoses de fort calibre avec l'artère pulmonaire. Ces auteurs, faisant le rapprochement avec les ligatures expérimentales, admettent que l'atrésie pulmonaire totale constitue un stimulus pour la dilatation des petits canalicules anastomotiques dont l'existence apparaît comme

probable chez tous les sujets : ainsi se développe un système anastomotique de suppléance. LIEBOW parle aussi de sténoses pulmonaires congénitales dans lesquelles les artères bronchiques forment des plexus de vaisseaux à paroi épaissie et à large lumière, pouvant même joindre l'artère pulmonaire près du hile; ces faits ont été vérifiés avec précision sur des moulages au vinylite.

On peut citer enfin quelques constatations opératoires et quelques faits cliniques qui, sans avoir la valeur démonstrative absolue d'une constatation anatomique vérifiée par moulage ou injection radio-opaque, n'en présentent pas moins un intérêt certain : au cours d'opération de BLALOCK l'artère pulmonaire apparaît souvent recouverte d'un plexus vasculaire artériel dilaté pour lequel deux origines sont possibles : les artères bronchiques extra-pulmonaires ou les artères pleuro-hilaires. Du point de vue clinique on sait qu'avant la période opératoire il était possible d'observer des phases d'améliorations dans l'évolution de la tétrade de Fallot : ceci par le développement des circulations de suppléance par les artères bronchiques. De même la possibilité d'images radiologiques de grisailles hilaires dues à la circulation de suppléance; et la constatation dans les tétrades "vieillies" chez l'adolescent ou l'adulte jeune, d'un souffle continu interscapulo-vertébral, attribué à une circulation bronchique hypertrophiée. Tout en tenant compte de la valeur démonstrative limitée de ces dernières remarques, nous pouvons, grâce aux faits anatomo-cliniques retenir en conclusion les points suivants :

- dans l'atrésie pulmonaire totale, sans canal artériel perméable, le mécanisme de suppléance peut être le même que celui observé au cours des ligatures des branches de l'artère pulmonaire :
    - dilatation et augmentation considérables du réseau artériel bronchique;
    - présence de volumineuses anastomoses broncho-pulmonaires permettant l'irrigation de l'arbre artériel pulmonaire en aval de la zone atrésiée.

Cependant ce mécanisme ne paraît pas constant : observations d'EAST et BARNARD d'atrésies pulmonaires avec survie de quelques années seulement et dans lesquelles il n'y a pas d'augmentation notable de la circulation bronchique.

(II) - <u>Les dilatations des bronches</u> :

Les dilatations bronchiques sévères auxquelles s'associent des remaniements importants du parenchyme pulmonaire, constituent le type de pneumopathie où le développement des anastomoses broncho-pulmonaires a été le mieux et le plus fréquemment étudié; ces anastomoses paraissent d'ailleurs atteindre dans de telles affections, un degré de développement particulièrement frappant.

Les premières preuves de telles communications entre les deux circulations ont été apportées dès 1938 par WOOD et MILLER, grâce à leur méthode de radiographies et de stéréoradiographies, sur poumons prélevés

et insufflés, les artères bronchiques étant injectées par de l'oxychlorure de Bismuth. La méthode permet de voir les canaux anastomotiques injectés, nombreux et de calibre important, de 1 à 2 mm. Ces dernières années, de nouveaux faits expérimentaux sont venus confirmer ces premières données : il s'agit d'injections et de moulages.

Les injections sont de deux types : - soit simple solution salée, injectée sous une pression de 100 mm. de mercure (destinée à préparer les vaisseaux pour un moulage); poussée dans les vaisseaux bronchiques elle s'écoule largement par la canule qui intube l'artère pulmonaire; - soit injection de substance visqueuse destinée à prendre le moule des arborisations vasculaires; la viscosité est telle que tout passage par les capillaires est exclu : l'écoulement par l'artère pulmonaire qui est constaté après un certain délai démontre ainsi de manière certaine l'existence d'anastomoses pré-capillaires.

L'étude des moulages obtenus apporte elle aussi deux ordres d'arguments en faveur des communications artérielles. COCKETT et VASS, après injection de Néoprène rouge dans les artères bronchiques et bleu dans l'artère pulmonaire, constatent dans de nombreux vaisseaux périphériques un mélange des deux substances colorées. LIEBOW, HALES et LINDSKOG, utilisant le vinylite, constatent directement les anastomoses dans 15 des 18 cas examinés.

L'existence des anastomoses anormalement développées est donc certaine; les caractères de ces anastomoses pathologiques sont assez nettement précisés.

Les artères bronchiques sont hypertrophiées, avec lumières larges et parois épaisses; ceci de manière le plus souvent diffuse dans tout le poumon (COCKETT et VASS). Elles forment un riche plexus à la surface des bronches sur laquelle elles sont étroitement appliquées : il paraît s'être formé de très nombreux néo-vaisseaux bronchiques. Leur aspect tortueux et spiralé autour de l'axe de la bronche est caractéristique : c'est un critère très précis pour reconnaître ces vaisseaux du point de vue macroscopique. LIEBOW signale que les artères bronchiques s'anastomosent entre elles par un dispositif rappelant, d'après ses propres termes, les arcades mésentériques. COCKETT et VASS parlent d'anévrysmes fusiformes intéressant les vaisseaux bronchiques dans les parois des bronchectasies sacciformes.

Les artères pulmonaires sont caractérisées par leur trajet rectiligne, parallèles à l'axe de la bronche; pour COCKETT et VASS, elles seraient rétrécies; leur calibre est souvent voisin de celui des artères bronchiques étant donné l'hyperplasie de ces dernières; elles ne communiquent entre elles que par les capillaires et sont des artères terminales (LIEBOW). Les canaux anastomotiques sont souvent extrêmement nombreux ; LIEBOW, pour une dilatation diffuse de tout l'arbre bronchique gauche, parle d'anastomoses pré-capillaires innombrables; COCKETT et VASS, dans des cas analogues, et, avant eux, WOOD et MILLER insistent sur la diffusion toujours importante des anastomoses.

Le calibre individuel de ces communications broncho-pulmonaires frappe aussi par son importance; LIEBOW parle d'anastomoses, d'1/10 de mm. de 1 mm. et parfois de 2 mm; elles semblent surtout nettes au voisinage des branches de 4° et 5° ordre; mais il en existe pour des ramifications beaucoup plus périphériques de l'artère pulmonaire. Selon LIEBOW elles sont néanmoins assez près des hiles, et cet auteur fait intervenir la rétraction du tissu cicatriciel pour rendre compte d'une telle position. L'aspect de ces anastomoses est le plus souvent spiralé, semblable à celui des artères bronchiques, ce qui ne peut étonner si l'on songe que les descriptions histologiques de VERLOOP rattachent nettement les canaux anastomotiques au type des artérioles bronchiques. Cependant, pour CUDCKOWICZ et ARMSTRONG, les artères pulmonaires recevraient des anastomoses venant d'artères bronchiques hypertrophiées par la voie des vasa vasorum; ils ont observé cette disposition dans 4 cas de bronchectasie limitée à un lobe. Remarquons au passage que toute communication artério-veineuse est très explicitement niée par LIEBOW. Cet auteur en effet n'a jamais vu de communication artério-veineuse dans le poumon, si ce n'est dans les hémangiomes congénitaux. Sans vouloir trancher ici cette question, et pour rester dans le domaine des bronchectasies, nous citerons une observation de C.E.TOBIN qui, chez une femme de 40 ans, atteinte de bronchectasie, avec hypertrophie et tortuosité marquée des artères bronchiques, a fait les constatations suivantes sur pièce de pneumectomie :

- anastomoses broncho-pulmonaires très développées;
- gros anévrysme artérioso-veineux au hile.

La présence de cet anévrysme s'expliquerait :

- soit comme une conséquence de l'hyperpression artérielle pulmonaire due aux anastomoses;
- soit par le développement à partir d'un shunt préexistant entre artère et veine pulmonaire d'un anévrysme artério-veineux, en raison de l'élévation de pression.

De toute manière, les arguments positifs apportés par C.E.TOBIN en faveur de l'existence de shunts artério-veineux pulmonaires laissent à penser que leur existence est probable; nous sortirions cependant du sujet de ce chapitre en voulant les examiner plus avant.

Rappelons encore, cependant, les descriptions faites en 1952 par DELARUE PAILLAS et SORS dans les parois de bronches ectasiées; ces auteurs constatent la présence de segments d'arrêt et de formations glomiques beaucoup plus nombreux dans le poumon malade que dans le poumon sain, et qui siègent soit dans la péribronche, soit entre éléments musculaires et cartilagineux. Les segments d'arrêt , dans lesquels il faut voir des anastomoses broncho-pulmonaires, présentent deux couches d'éléments contractiles, une externe circulaire et une interne longitudinale et épaisse; les éléments collagènes sont de plus hyperplasiés. Les formations glomiques, situées près des segments d'arrêt, comprennent 3 types de formations : des fibres contractiles radiées autour de la lumière, un manchon volumineux de cellules épithélioïdes, lui-même entouré d'une couche de fibres nerveuses. Les auteurs eux aussi pensent à des shunts artério-veineux; segments d'ar-

rêt et glomi seraient à même de réaliser des exclusions circulatoires de certains territoires pulmonaires; nous verrons ultérieurement que DELARUE, avec SORS et MIGNOT, décrit à propos de la tuberculose pulmonaire des structures analogues.

Il est intéressant de noter les conséquences que vont entraîner, dans le cas très précis des dilatations bronchiques, le développement de ce système anastomotique franchement anormal, dont le principal caractère physio-pathologique est de mettre en communication un système à haute pression avec un système à pression relativement basse.

COCKETT et VASS en 1950, concluent à une hypertension pulmonaire créée par les anastomoses dans les bronchectasies graves; mais ils apportent en 1951 un correctif à cette notion en tenant compte du fait que le lit capillaire pulmonaire peut très bien s'adapter à un très gros afflux de sang venant des collatérales; si la pression est plus élevée dans l'artère pulmonaire du côté malade, la différence reste assez modérée pour ces auteurs; peut-être tiennent-ils plus compte du débit de sang venant par les collatérales que de sa pression qui doit être très supérieure à celle du sang pulmonaire. LIEBOW confirme bien cette notion d'augmentation de la pression pulmonaire, et à propos d'un cas de bronchectasie unilatérale diffuse montre que du côté malade les pressions systoliques et diastoliques les plus basses dans l'artère pulmonaires étaient supérieures aux plus élevées du côté sain. Mais de plus COCKETT et VASS, LIEBOW, HALES et LINDSKOG, sont d'accord pour admettre que le sang venant des artères bronchiques suit dans l'artère pulmonaire un courant rétrograde, de la périphérie vers le hile et la bifurcation pulmonaire, et qu'il dévie ainsi la majeure partie du sang pulmonaire du coté malade vers le côté sain. Cette donnée s'appuie sur des preuves indirectes du plus grand poids : oxygénation plus élevée du sang artériel pulmonaire du côté malade que du côté sain; sang rouge vif dans l'artère pulmonaire du côté malade, alors qu'il est plus sombre dans le tronc du vaisseau; enfin différence des pressions. La preuve directe du transfert du sang des zones malades vers les zones saines, en suivant un cours inverse, est constituée par les angiocardiopneumographies chez les sujets ayant une atteinte pulmonaire unilatérale et totale : le produit de contraste dans ces conditions n'est visible que dans les vaisseaux pulmonaires du poumon sain (LIEBOW, TROCME ...).

Ainsi une partie du sang venant des collatérales gagne les capillaires pulmonaires par les segments distaux de l'arbre artériel pulmonaire et une partie, irriguant cet arbre vasculaire à contre courant, augmente l'irrigation du côté sain; ceci marque bien la différence qui sépare ces faits pathologiques des ligatures expérimentales : le sang collatéral vient dans ce dernier cas buter sur une obstruction totale de l'artère pulmonaire qui n'est plus alors qu'une dépendance en cul de sac de la circulation bronchique.

Différents mécanismes sont proposés pour expliquer le développement du système anastomotique dans les bronchectasies graves. Mais à leur origine on peut retenir un fait que déjà nous connaissons : la dilatation de canaux préexistant chez le sujet normal, quoique moins nombreux et sans grande valeur fonctionnelle.

COCKETT et VASS constatent que si, au contraire des ligatures expérimentales et des atrésies pulmonaires totales, l'artère pulmonaire existe dans les bronchectasies, elle donne à la périphérie des artérioles pulmonaires plus ou moins oblitérées dans un territoire plus ou moins étendu, avec une recanalisation à partir du système bronchique subissant une sorte de développement compensateur. LIEBOW constate aussi qu'un lit capillaire pulmonaire diminué par la fibrose et une artère pulmonaire frappée de prolifération conjonctive sub-endothéliale s'accompagnent de l'augmentation de la circulation bronchique et de l'ouverture de multiples anastomoses; en plus il invoque un besoin accru d'oxygène pour un parenchyme pulmonaire malade. En somme, sans pouvoir pénétrer plus avant dans un problème aussi obscur, nous pouvons retenir qu'une diminution ou une suppression de la circulation fonctionnelle du poumon entraîne le développement des artères bronchiques et des anastomoses broncho-pulmonaires; ainsi en est-il pour les lésions obstructives portant sur les segments initiaux de l'artère pulmonaire; le retentissement sur la circulation collatérale apparaît le même que la lésion soit proximale ou distale : la suppression de la circulation fonctionnelle du poumon paraît déterminer un mécanisme compensateur à l'aide des artères bronchiques.

Ainsi nous pouvons retenir que dans les bronchectasies graves il y a augmentation de la circulation bronchique et développement considérable des communications broncho-pulmonaires, d'où élévation de la pression pulmonaire, développement de résistances périphériques anormales à l'abouchement des anastomoses dans l'artère pulmonaire et irrigation de celle-ci à contre courant avec transfert du sang des zones malades vers les zones saines.

Il faut noter que ces modifications ne paraissent pas être d'une constance absolue : LIEBOW, HALES et LINDSKOG citent, sur I8 cas étudiés, une bronchectasie sévère où les anastomoses ne furent pas démontrées.

Dans leurs "Remarques sur l'hémodynamique des atélectasies lobaires et pulmonaires" publiées en I95I, GILROY, WILSON et MARCHAND retiennent pour ce type d'altération pulmonaire les mêmes modifications vasculaires que dans les bronchectasies graves.

Ainsi décrivent-ils la présence de sang artériel dans la branche de l'artère pulmonaire correspondant au poumon malade. Ils observent que le clampage des artères bronchiques qui accompagne forcément celui de la bronche n'interrompt pas l'afflux de sang oxygéné dans la circulation pulmonaire : il y a donc d'autres anastomoses, en plus des communications broncho-pulmonaires; ils citent en particulier les anastomoses sous pleurales avec les vaisseaux pleuro hilaires nés de l'aorte.

Ces auteurs retrouvent aussi sur les pièces réséquées, avec des artères bronchiques hypertrophiées, des anastomoses broncho-pulmonaires manifestes et de fort calibre; ces modifications circulatoires étant d'ailleurs associées à de grosses altérations du parenchyme.

Et c'est à la même conclusion hémodynamique qu'ils aboutissent : le sang de l'artère pulmonaire ne traverse pas les zones d'atélectasie, et le sang de la circulation générale afflue par les anastomoses dans les vaisseaux pulmonaires du côté malade, remonte avec un courant inversé vers

le tronc artériel pulmonaire et, reprenant un sens circulatoire normal, gagne alors le parenchyme sain. Ce courant inversé peut d'ailleurs s'observer tout aussi bien dans un même poumon, d'un segment lésé vers un segment sain. Ce courant inversé paraît bien la conséquence hémodynamique première qu'entraînent les anastomoses broncho-pulmonaires anormalement développées, quand la circulation fonctionnelle du poumon se trouve suspendue, pour une cause ou une autre, vers la périphérie.

(III) - Emphysème :

Dès 1938, dans l'article fondamental qu'ils ont consacré aux rôles de la double circulation pulmonaire en pathologie, WOOD et MILLER citent un cas d'emphysème pulmonaire pour lequel leur méthode d'injections radio-opaques montre, selon leur termes mêmes, "le développement d'anastomoses occasionnelles entre artères bronchiques et pulmonaires". Il devait y avoir aussi un certain degré d'hypertrophie de la circulation bronchique puisque ces auteurs remarquèrent que ses ramifications paraissaient être plus nombreuses et s'étendre plus loin qu'il n'est habituel. Les publications plus récentes de MARCHAND, GILROY et WILSON en 1950 et de CUDKOWICZ et ARMSTRONG en 1953 sont venues confirmer ces données initiales. Les méthodes utilisées sont d'ailleurs sensiblement les mêmes que celles évoquées ici à propos des atrésies pulmonaires et des bronchectasies. Les perfusions des artères bronchiques à l'aide de substances visqueuses qui ne peuvent pas s'écouler dans le réseau capillaire, les radiographies de pièces imprégnées de substances opaques, l'étude de moules obtenus par l'injection vinylite, ont ainsi permis de conclure avec certitude à l'existence de larges et relativement nombreuses voies de communications pré-capillaires entre artères bronchiques et pulmonaires. Ces communications sont beaucoup plus importantes en nombre et probablement en calibre que celles qui peuvent exister sur un poumon normal.

Si l'existence d'un ensemble d'anastomoses broncho-pulmonaires anormalement développé est ainsi bien démontré sur plusieurs cas de poumons emphysémateux, les avis diffèrent sensiblement sur la description de ces anastomoses. Ici se pose la question du rôle possible des vasa vasorum comme voie anastomotique, question à laquelle répondent affirmativement les travaux de CUDKOWICZ et ARMSTRONG.

Pour MARCHAND, GILROY et WILSON il existe sur le poumon normal des anastomoses broncho-pulmonaires et d'autre part les vasa vasorum ne communiquent pas avec la lumière des artères pulmonaires. Ces auteurs admettent que dans l'emphysème les anastomoses ont la même structure que dans le poumon normal. Ce qui est anormal c'est d'abord le calibre que prennent ces anastomoses : il devient selon leur description presque égal à celui de l'artère pulmonaire qui reçoit l'anastomose. D'autre part, le nombre des anastomoses perméables doit être très augmenté ; la preuve expérimentale réside dans le fait suivant : une injection de gélatine poussée dans les artères bronchiques s'extériorise abondamment par les artères pulmonaires. En somme, entre le sujet normal et l'emphysémateux, les anastomoses broncho-pulmonaires se distinguent non par une différence de qualité, mais par une différence de quantité.

Ces auteurs pensent qu'une telle modification n'est nullement spécifique de l'emphysème. Quant au mécanisme qui peut entraîner cette hypertrophie du système anastomotique, il ne s'agit pas pour eux d'une revascularisation après altération d'un tissu mais d'une modification liée à un écoulement sanguin plus important d'un système dans l'autre.

Sensiblement différentes apparaissent les conceptions de CUDKOWICZ et ARMSTRONG. Tout d'abord le système des artères bronchiques est profondément modifié; les artères bronchiques surtout vers la périphérie, quand elles se résolvent en artérioles, sont presque toutes obstruées par une prolifération de la media et de l'intima. Mais il existe aussi des artères bronchiques hypertrophiques, de taille anormale, de trajet tortueux, avec lesquelles s'anastomosent les artères pulmonaires.

Ces artères pulmonaires sont obstruées elles aussi par thrombose surtout, et hyperplasie de l'intima parfois. Quant aux anastomoses, elles sont formées par de gros vasa vasorum, reperméabilisant par endroit les artères pulmonaires; ils viennent des artères bronchiques aberrantes qui accompagnent les artères pulmonaires; ces vasa vasorum servant d'anastomoses s'observent surtout à la périphérie; sur les grosses branches de l'A.P. les vasa sont obstrués. Toutes ces constatations s'expliqueraient par les mécanismes suivants : la thrombose des artères pulmonaires serait l'occasion pour les vasa vasorum de donner des anastomoses broncho-pulmonaires. Le passage du sang bronchique dans le lit pulmonaire mettant en court circuit les artères bronchiques situées en aval de l'anastomose, ces artères deviendraient le siège de phénomènes de régression et ainsi le développement des anastomoses broncho-pulmonaires aurait pour conséquence des phénomènes ischémiques sur les bronches et les septa interlobulaires ainsi que les plèvres. Enfin se produirait concurremment l'hypertrophie des artères bronchiques alimentant les anastomoses. Nous avons précédemment écrit que la possibilité d'anastomoses par les vasa vasorum n'était pas admise de tous les auteurs. On ne peut qu'être frappé de la précision des arguments fournis par CUDKOWICZ et ARMSTRONG : pénétration de granules de bismuth dans les artères pulmonaires par les vasa vasorum. Il reste à rappeler l'opinion émise par LATARJET et JUTTIN en 1951 : cette voie anastomotique est possible mais discutable. Ce qui paraît être la conclusion, au moins provisoire, à laquelle il faut se rallier.

Quel que soit le type des anastomoses, et à plus forte raison si les deux types existent, quels sont dans le cas de l'emphysème les modifications hémodynamiques entraînées ? Déjà WOOD et MILLER avaient observé un certain degré d'hypertrophie ventriculaire droite dans le cas d'emphysème pulmonaire avec anastomoses broncho-pulmonaires qui a été mentionnée au début de ce chapitre. Mais ils n'avaient pas tiré de conclusion d'une constatation isolée.

Pour MARCHAND, GILROY et WILSON dans l'emphysème, comme d'ailleurs dans d'autres atteintes pulmonaires, on trouve de nombreuses anastomoses, surtout chez les sujets présentant un coeur pulmonaire chronique. La présence de ces nombreuses anastomoses faisant évidemment penser à un passage important de sang d'un système dans l'autre. Mais évidemment cette seule coïncidence ne permet pas de conclure; car de nombreux autres facteurs peuvent jouer dans la genèse de cette insuffisance ventriculaire

droite : l'anoxie, qui pour COURNAND crée l'hypertension pulmonaire, l'hypervolémie, l'augmentation de débit, la réduction du lit vasculaire pulmonaire en particulier.

CUDKOWICZ, tout en rappelant que, dans l'emphysème, l'hypertrophie ventriculaire droite n'est pas constante, apporte des constatations en faveur d'un rôle possible des anastomoses dans l'élévation de la pression artérielle pulmonaire et la défaillance droite.

Chez les emphysémateux qu'il a observés ceux qu'il range dans son "groupe 4" présentent dyspnée, cyanose et hippocratisme, avec plusieurs épisodes de défaillance cardiaque - 3 d'entre eux ont un gros coeur droit. Anatomiquement il constate des anastomoses bilatérales multiples, "anastomoses pré-capillaires à partir de très grosses artères bronchiques aberrantes"; ainsi soulève-t-il l'hypothèse d'un rôle joué par ces anastomoses dans l'élévation de la pression pulmonaire et l'hypertrophie droite. Fait remarquable, un des sujets présente 4 ans avant sa mort une pression systolique augmentée dans le ventricule droit. On peut donc poser légitimement la question du retentissement ventriculaire droit du trouble hémodynamique que créent les anastomoses broncho-pulmonaires; nous envisagerons ultérieurement de manière plus complète les faits qui permettent d'y répondre.

De toutes manières, quel que soit leur type anatomique et histologique, les anastomoses broncho-pulmonaires nous apparaissent maintenant comme une modification qui se développe, à partir d'éléments pré existants, dans le poumon sain et à l'occasion de toute une série de troubles pulmonaires dont l'élément commun est une altération ou une perturbation plus ou moins accusée de la circulation fonctionnelle du poumon.

(IV) - Tuberculose pulmonaire :

Dès 1938 WOOD et MILLER ont apporté des données précises sur les modifications de la circulation collatérale dans les processus tuberculeux. Son développement dépend selon eux de l'évolution chronique de la lésion et du degré d'oblitération des artères pulmonaires dans la zone lésée. Les anastomoses seraient plus le fait des silico-tuberculoses que des tuberculoses simples et, en particulier, on les observerait surtout quand existe une défaillance du coeur droit. Les lésions silicotiques des lymphatiques du canal alvéolaire seraient peut-être responsables de cet état.

LIEBOW écrit que la circulation collatérale et les anastomoses sont moins développées dans la tuberculose que dans les bronchectasies mais ne met pas en doute leur existence.

En 1952, CUDKOWICZ a décrit un ensemble de lésions rappelant par certains traits celles qu'il trouva dans l'emphysème. Les rameaux de l'artère pulmonaire sont obstrués par thrombose et prolifération de l'intima dans les zones fibrocaséeuses. Les artères bronchiques se trouvent, à proximité, en grand nombre dilatées et tortueuses. On sait le rôle des artères bronchiques dans les hémoptysies de sang rouge vif des tuberculeux cavitaires. Ces artères bronchiques permettraient, grâce aux vasa vasorum servant de voies anastomotiques, la reperméabilisation d'artères pulmonaires obstruées, en aval de l'obstacle. Cet auteur précise que dans les 5 cas qu'il observa, il n'a jamais vu d'anastomose pré-capillaire libre entre

les deux systèmes. Il ne semble pas que ces communications établies par les vasa vasorum en aval d'une oblitération artériolaire pulmonaire puissent avoir un retentissement quelconque sur la pression dans l'artère pulmonaire. Beaucoup plus démonstrative apparaît l'étude faite récemment par DELARUE, SORS et MIGNOT sur la vascularisation des cavernes et des tuberculomes. Dans le cas des cavernes, ces auteurs montrent grâce à des radios après injection des artères bronchiques ou des artères pulmonaires et grâce à des coupes sériées, les faits suivants : développement d'un réseau artériel bronchique important à la périphérie des zones cavitaires; les artères pulmonaires ne sont pas obstruées mais se poursuivent par de petits rameaux semblables à des artères bronchiques; les anastomoses broncho-pulmonaires sont bien visibles, et nombreuses à la périphérie des cavernes, sur les clichés reproduits; du point de vue histologique, les artères bronchiques à structure de segment d'arrêt se jettent dans les artères pulmonaires oblitérées; en amont, elles gagnent la partie non oblitérée du vaisseau pulmonaire en conservant le type d'un segment d'arrêt; en aval elles en perdent la structure pour aller former un grand nombre de petits vaisseaux à parois dilatées vers la paroi cavitaire. Donc rôle important des anastomoses dans la vascularisation des parois cavitaires. A proximité des tuberculomes, aspect différent : là aussi se retrouvent des anastomoses broncho-pulmonaires indiscutables, tortueuses et dilatées, mais moins nombreuses; il ne se forme pas autour du tuberculome le même réseau vasculaire très développé que dans le cas des cavernes.

Les auteurs concluent au rôle de la vascularisation dans la fonte caséeuse. Pour eux, les segments d'arrêt anastomotiques sont très rares dans le poumon normal. Il y aurait de plus, dans les cas pathologiques, non seulement multiplication et hypertrophie des canaux anastomotiques, mais aussi différence de structure, portant surtout sur la couche musculaire longitudinale interne, beaucoup plus développée que sur le poumon normal et sur le nombre des fibres élastiques. Ils décrivent aussi des formations glomiques jouant probablement un rôle dans la régulation du fonctionnement des anastomoses. Ainsi se trouve pleinement démontrée l'existence des anastomoses dans les processus tuberculeux, avec quelques points notables : rôle dans la fonte caséeuse, différence de structure entre anastomoses du poumon normal et du poumon pathologique, existence de formations glomiques régulatrices; les anastomoses dans les processus tuberculeux seraient constituées par une pénétration des artères bronchiques du type segment d'arrêt dans les artères pulmonaires thrombosées avec persistance de cette structure seulement vers l'amont.

Si l'on peut être certain de l'extension à la tuberculose des processus anastomotiques broncho-vasculaires, il faut noter l'importance qu'il y aurait à étendre l'étude des formations régulatrices, déjà trouvées par DELARUE et PAILLAS dans les bronchectasies, à d'autres domaines et particulièrement à celui de l'hypertension pulmonaire primitive; on doit retenir d'autre part la possibilité d'une différence structurale entre anastomoses normales et pathologiques que les travaux anglo-saxons ne signalent pas.

(V) - Autres exemples de développement anormal des anastomoses broncho-pulmonaires :

Le développement des anastomoses broncho-pulmonaires est loin semble-t-il de se limiter aux pneumopathies chroniques que nous venons d'énumérer et aux sténoses congénitales de l'artère pulmonaire. Son caractère de réaction uniforme à un grand nombre de facteurs étiologiques devient évident quand on constate sa présence dans des affections aussi différentes que l'asthme, les infarctus pulmonaires et mêmes les lésions valvulaires anciennes (WOOD et MILLER). Ces auteurs ont constaté ce type de modification pathologique chez différents sujets porteurs de valvulite cicatricielle et tout particulièrement à l'occasion d'une sténose mitrale. Ils pensent que, dans ce cas, c'est l'élévation de la pression veineuse pulmonaire qui serait à l'origine du développement des anastomoses, en créant un barrage sur la circulation bronchique. Dans cette hypothèse notons-le, les anastomoses perdraient leur caractère déterminant dans l'hypertension pulmonaire tel que ces auteurs l'ont nettement envisagé, pour devenir une simple conséquence de l'hypertension veineuse.

Dans leur publication de I952 relative au coeur pulmonaire chronique consécutif aux thromboses artérielles pulmonaires, LENEGRE et GERBAUX font aussi état du développement d'anastomoses broncho-pulmonaires; ils rappellent le cas précis rapporté par MEANS et MALLORY et exposent les caractères et le rôle qu'ont selon eux ces anastomoses. Elles se développeraient quand la thrombose des vaisseaux pulmonaires paraît totale; elles restent limitées aux réseaux d'artérioles et se forment progressivement. Il s'agit en somme, comme dans les sténoses ou les ligatures de l'artère pulmonaire, mais cette fois à l'étage artériolaire, d'une suppléance de la circulation pulmonaire, obstruée par de multiples obstacles anatomiques, par la circulation générale qui voit se multiplier alors ses communications avec la petite circulation. Mais il ne semble pas dans ce cas que l'hypertension que doit créer l'apport de sang sous tension élevée puisse retentir sur le ventricule droit, en raison des obstacles créés en amont des communications broncho-pulmonaires.

Nous voudrions rappeler encore avant de clore ce chapitre une observation remarquable, classée par WOOD et MILLER dans la maladie d'Ayerza, que la conception de maladie d'Ayerza soit actuellement mise en doute n'ôte rien à la valeur de ces faits. Il s'agit ici d'un malade qui présenta pendant un an toux, dyspnée et épisodes de douleurs thoraciques. L'anatomie pathologique montra une H.V.D. nette, des lésions pulmonaires à type de bulles d'emphysème et d'adhérences pleurales anciennes, ainsi qu'un athérome de l'artère pulmonaire avec sclérose extensive. Les anastomoses broncho-pulmonaires étaient manifestes. Et WOOD et MILLER de conclure à ce propos que l'élargissement des anastomoses hâtent l'H.V.D. et l'I.V.D. en faisant communiquer un système à pression basse avec un système à pression élevée.

Les conclusions que l'on peut tenter de dégager au terme de cette revue des différents travaux anatomo-pathologiques ayant trait aux anastomoses broncho-pulmonaires peuvent se formuler ainsi :

1/ Les anastomoses sont un fait constant et toujours identique à lui-même, fréquemment rencontré dans de très nombreuses affections du coeur, du poumon ou de l'artère pulmonaire, congénitales ou acquises, à évolution chronique.

2/ Ces différentes affections ont en commun, et pour des causes variées, une suspension ou une gêne très accentuée de la circulation artérielle pulmonaire. Ainsi en est-il pour les sténoses de l'artère pulmonaire, lésion portant sur l'origine du vaisseau, et pour les bronchectasies et les atélectasies, créant un trouble circulatoire pulmonaire à la périphérie.

insuff. vent. droit.

3/ Le développement du système anastomotique est non exceptionnellement associé à une I.V.D., et un grand nombre d'auteurs voient dans cette I.V.D. la conséquence de l'apport à la circulation pulmonaire de sang à pression élevée. Cette élévation de pression a été bien mise en évidence dans le cas des bronchectasies unilatérales.

VI - ROLE DES ANASTOMOSES BRONCHO-PULMONAIRES ET CONSEQUENCES DE LEUR DEVELOPPEMENT PATHOLOGIQUE :

Nous nous proposons d'étudier maintenant l'aspect physiologique et physiopathologique du problème des anastomoses broncho-pulmonaires.

Rappelons d'abord que, chez le sujet normal, le sang des artères bronchiques ne s'évacue qu'en partie seulement vers les veines de la circulation générale et le coeur droit; seul, en effet, le sang apporté par ces artères au tiers proximal des grosses bronches gagne les veines bronchiques; puis les azygos. Tout le reste se déverse dans les veines pulmonaires et évite ainsi le passage par le ventricule droit. C'est le premier dispositif de court circuit que comporte la circulation pulmonaire et c'est aussi le plus important par le volume de sang qui le traverse, chez le sujet normal du moins. Donc, par une disposition constante, les veines pulmonaires contiennent toujours un peu de sang désoxygéné.

Au premier court circuit s'en ajoute un second puisque manifestement il existe quelques anastomoses broncho-pulmonaires en dehors de toute atteinte pathologique. Mais son importance quantitative doit être moindre en raison du nombre relativement restreint, semble-t-il, de ces communications et des variations fonctionnelles dont elles sont très probablement le siège. L'existence sur les artérioles bronchiques de segments d'arrêt pouvant siéger en amont des anastomoses laisse à penser que la quantité de sang qui arrive jusqu'à elles peut varier. Mais les anastomoses peuvent agir elles-mêmes comme des sphincters, grâce aux dispositifs musculaires de leur paroi qui conditionnent leur aspect spiralé, et sont en somme elles-mêmes des segments d'arrêt. Différentes hypothèses peuvent rendre compte de ces variations fonctionnelles; action strictement locale, phénomènes nerveux vaso-moteurs, actions humorales, rôle des glomi neuro musculaires décrits par DELARUE et PAILLAS sont autant d'explications plausibles. Les auteurs sont en tout cas d'accord pour admettre qu'habituellement très peu

de sang traverse les anastomoses, en raison de la constriction de leurs parois. Ainsi se constitue, sous le contrôle de la musculature d'arrêt, le deuxième court-circuit de la circulation pulmonaire : le sang artériel bronchique gagne, par les anastomoses, les capillaires et les veines pulmonaires et de là, le coeur gauche. VERLOOP admet que cet apport d'une petite quantité de sang sous haute pression dans la circulation pulmonaire exerce sur celle-ci un rôle circulatoire favorable.

Mais est-il sûr que cette pression élevée se transmette chez le sujet normal à la circulation pulmonaire ? C.E. TOBIN fait remarquer qu'une réduction de pression est possible lors du franchissement des anastomoses par le sang venant des artères bronchiques. Trois facteurs, selon lui, pourraient entraîner une baisse de pression : la longueur du trajet parcouru en raison de la structure spiralée des anastomoses, la réduction du calibre due à la tonicité de la musculature pariétale, les effets mécaniques de friction de la veine liquide sur les parois tortueuses. En fait, cette réduction reste difficilement démontrable.

Retenons donc que, normalement, peu de sang franchit les anastomoses mais qu'il peut jouer peut-être un rôle physiologique non négligeable comme l'ont bien montré LATARJET et JUTTIN, le sang venant par les artères bronchiques peut suivre deux trajets en court-circuit évitant le ventricule droit; le fonctionnement du deuxième court-circuit est soumis à des actions encore mal connues de la part de la musculature d'arrêt.

Incomparablement plus important doit être le retentissement hémodynamique des systèmes anastomotiques largement ouverts et perméables tels qu'on les rencontre au cours des pneumopathies.

Il faut d'abord envisager le sens du franchissement des anastomoses. S'il semble logique, à priori, d'admettre le sens broncho-pulmonaire, des hautes vers les basses pressions l'opinion contraire a été initialement soutenue par Von HAYECK. MARCHAND, GILROY et WILSON ont en partie repris cette conception dans leur article de 1950. Ils observent tout d'abord qu'à la section d'une artère bronchique, la pression paraît moins forte que pour une artère digitale et la différence de pression entre artérioles bronchiques et pulmonaires serait peut-être moindre qu'on ne le pense. Ensuite, la structure des artères bronchiques voisines des anastomoses (segment d'arrêt) pourrait atténuer encore la différence de pression. Ces auteurs admettent donc que si une artériole bronchique est en vasoconstriction en amont d'une anastomose, le sang peut passer par cette anastomose, d'une artère pulmonaire dans la partie de l'artère bronchique qui est en aval du segment d'arrêt et de l'anastomose. D'où la possibilité d'un mécanisme compensateur de l'hypertension pulmonaire; le passage des artérioles pulmonaires vers les artérioles bronchiques étant conditionné par : l'élévation de la pression pulmonaire, la fermeture des segments d'arrêt sur les artérioles bronchiques et la perméabilité des anastomoses. Le mécanisme correcteur serait inefficient dans le cas d'altérations pulmonaires généralisées. Il y a, dans cette conception, une très grosse part d'hypothèse. Il n'est pas démontré que la pression soit moindre dans les artères bronchiques que dans les autres territoires de la circulation générale. Comment peut-on prouver que les segments d'arrêt des anastomoses s'ouvrent quand ceux des artères bronchiques se ferment ? Et si les segments d'arrêt des artères bronchiques ne se ferment pas, il faudrait une énorme éléva-

tion de la pression pulmonaire pour que le rapport des pressions vienne à s'inverser. Enfin, la correction qu'un tel mécanisme pourrait apporter à l'hypertension pulmonaire serait probablement très faible.

Ce qui demeure certain, c'est que la pression pulmonaire est des trois quarts inférieure à la pression générale; ce n'est que très exceptionnellement qu'elle peut dépasser le chiffre de la tension générale. Or, comme l'hypertrophie des anastomoses broncho-pulmonaires paraît être fréquente au cours des pneumopathies chroniques, c'est l'hypothèse du passage des artères bronchiques dans les artères pulmonaires qui reste la plus plausible.

Cette donnée, maintenant classique, étant admise, deux problèmes distincts se posent : celui des variations de débit que les anastomoses entraînent pour les deux ventricules, et celui du retentissement sur la pression pulmonaire et le ventricule droit.

L'ouverture des anastomoses augmente considérablement le débit de l'un des deux courts circuits qui excluent le ventricule droit; celui du ventricule gauche est augmenté d'autant : soit au cours des expériences chez l'animal, un tiers en plus par rapport au ventricule droit. Le développement de la circulation collatérale après ligature d'une artère pulmonaire est, en effet, considérable, atteignant quarante fois la normale et expliquant ainsi l'importance du déséquilibre circulatoire. Chez l'homme, le débit de la circulation collatérale au cours des états pathologiques du poumon, ne peut être jugé que sur le degré de développement de cette circulation collatérale. L'existence de zones impropres aux échanges gazeux dans le poumon malade ne permet pas en effet de mesure directe (LIEBOW). Les anastomoses broncho-pulmonaires ont donc pour première conséquence une augmentation de débit pour le ventricule gauche, qui explique certaines hypertrophies de ce ventricule que l'on peut parfois observer pendant l'évolution d'un coeur pulmonaire chronique.

L'hypertension pulmonaire, qui cause la défaillance droite, au cours de certaines pneumopathies chroniques, a été expliquée surtout par les facteurs suivants : anoxémie chronique et diminution du lit vasculaire pulmonaire. De telles explications négligent les anastomoses broncho-pulmonaires; or celles-ci jouent un rôle qui, à la lecture des travaux de ceux qui les ont étudiées, apparaît prédominant. Elles agissent en faisant pénétrer du sang sous forte pression dans la circulation pulmonaire et en créant des points de résistance accrue à l'écoulement du sang vers la périphérie. Certes, le lit vasculaire pulmonaire est capable de s'adapter à de fortes variations de son régime circulatoire; mais comme le nombre des anastomoses devient très grand dans les pneumopathies chroniques et que, par ailleurs, le lit vasculaire est diminué par la sclérose, la pression pulmonaire peut atteindre des chiffres élevés. Dans les bronchectasies unilatérales diffuses il y a du côté malade d'innombrables anastomoses ouvertes; comme la pression est beaucoup plus élevée dans l'artère pulmonaire qui irrigue le côté malade que dans celle du côté sain où les anastomoses sont fermées, on est conduit logiquement à voir dans les anastomoses la cause de cette hypertension pulmonaire unilatérale. Il faut noter aussi que de nombreux auteurs ont remarqué la fréquence des anastomoses multiples et largement perméables au cours de pneumopathies chroniques compliquées d'insuffisance ventriculaire droite. Nous avons noté qu'il était difficilement

imaginable de voir dans les anastomoses broncho-pulmonaires une conséquence de l'hypertension pulmonaire. Dès lors, même si l'anoxémie chronique et la réduction du lit vasculaire jouent un rôle dans l'apparition de cette hypertension, les anastomoses broncho-pulmonaires doivent contribuer aussi à la créer et à causer, par là, la défaillance droite. Il n'est, en effet, que deux possibilités : les anastomoses doivent être ou une cause ou une conséquence de l'hypertension pulmonaire; la seconde étant peu croyable, il faut admettre la première.

On sait que, dans les pneumopathies chroniques, alors que la pression artérielle pulmonaire est très augmentée et que le ventricule droit amorce son insuffisance, la pression est rigoureusement normale dans les capillaires pulmonaires. L'anoxie agirait sur la pression pulmonaire en raison de la sensibilité des artérioles pulmonaires pour la tension en oxygène qui règle ainsi leur contractilité. Mais ne peut-on pas aussi bien penser que l'hyperpression artérielle pulmonaire avec pression capillaire normale est due aux anastomoses broncho-pulmonaires : celles-ci augmentent les résistances périphériques au niveau de leurs abouchements dans les artérioles pulmonaires; l'afflux de sang à pression élevée se répercute en amont et non pas en aval, en raison du volume considérable du lit capillaire très supérieur à celui des artérioles.

Ce rôle considérable que peuvent jouer les anastomoses broncho-pulmonaires dans l'hypertension pulmonaire et la défaillance droite avait été mis en évidence dès 1938 par WOOD et MILLER, lorsqu'ils écrivaient, au sujet d'une de leurs observations : "Nous pensons qu'il est très possible que les nombreuses anastomoses broncho-pulmonaires aient été responsables de l'hypertrophie et de la défaillance du ventricule droit, d'autant que des communications directes unissaient un système à haute pression avec un système à basse pression, entraînant un état similaire à celui d'une fistule artério-veineuse ou d'un canal artériel".

Il est enfin aisé de comprendre pourquoi, malgré la mise en court circuit du ventricule droit que réalisent les anastomoses, la défaillance droite est, en pratique, la seule manifestation du coeur pulmonaire chronique, à l'exception de tout signe de défaillance gauche. Le ventricule gauche, en effet, ne subit qu'une augmentation de débit et, beaucoup plus puissant que le droit, il est plus apte à résister. Le ventricule droit est, au contraire, soumis à une hypertension pouvant atteindre un taux élevé; de plus, il est beaucoup moins apte à lutter contre de mauvaises conditions circulatoires en raison de la minceur de sa paroi. Il défaille comme le ventricule gauche au cours de l'hypertension générale, mais plus rapidement et sans laisser le temps à ce dernier de manifester le surmenage qu'entraîne pour lui l'augmentation de débit due aux anastomoses.

VII - ANASTOMOSES BRONCHO-PULMONAIRES PRE-CAPILLAIRES ET HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE PRIMITIVE :

Nous venons de voir que le développement pathologique des anastomoses broncho-pulmonaires au cours des pneumopathies, se produisant à l'occasion d'une perturbation de la circulation fonctionnelle du poumon, entraîne une élévation de pression dans l'artère pulmonaire. L'hyperpression pulmonaire étant universellement reconnue comme une cause d'hypertrophie puis de défaillance ventriculaire droite, on est conduit logiquement à admettre que les anastomoses broncho-pulmonaires constituent, sinon l'unique facteur de la défaillance du coeur droit qui peut compliquer une pneumopathie chronique, du moins l'un des plus importants - le plus important peut-être.

Pour nous diriger de nouveau vers notre but initial, nous rappellerons que le caractère fondamental de l'hypertension pulmonaire primitive est, du point de vue clinique, une défaillance droite incurable, sans cause cardiaque ou pulmonaire décelable, évoluant en deux à trois ans chez un sujet dont l'âge varie de 10 à 40 ans dans les cas typiques.

Il faut donc se demander si les anastomoses broncho-pulmonaires ne seraient pas à meme de jouer un rôle déterminant dans cette maladie, ou ce syndrome, d'allure si mystérieuse. Cette idée n'est pas nouvelle car c'est WOOD et MILLER qui l'ont exposée les premiers en 1938, à notre connaissance du moins. Restée longtemps sans écho, elle n'est mentionnée par aucun des auteurs relativement nombreux qui publièrent sur cette question, jusqu'à ce que BRINTON, à l'occasion de très importantes constatations anatomo-pathologiques, ne l'exhumat en 1949 d'un injuste oubli.

Il est en effet extrêmement curieux de voir qu'en dépit des constatations parfaitement objectives de WOOD et MILLER sur un cas certainement très proche de l'hypertension pulmonaire primitive, aucune recherche ne fut faite, dans les publications anglo-saxones ultérieures sur le même sujet, sur les artères bronchiques et les anastomoses. Aucune radiographie ne fut faite sur pièce anatomique, selon le procédé de ces deux auteurs qui leur avait parfaitement permis de voir les anastomoses. Toute l'attention se porte sur l'arbre artériel pulmonaire et ses moindres altérations. Malgré la description de Von HAYECK de 1940, on ne trouve, dans les études histologiques par ailleurs très poussées qui suivent les observations d'hypertension pulmonaire primitive ou d'artérite pulmonaire primitive, aucune mention des artères bronchiques. Plus même, on peut se demander, devant cette totale carence, si les artérioles bronchiques à parois musculaires épaissies (segment d'arrêt) n'ont pas été confondues avec des artérioles pulmonaires. On peut donc dire que depuis WOOD et MILLER jusqu'à BRINTON rien n'a été entrepris, en anatomie pathologique macroscopique ni en histopathologie, pour tenter de résoudre le problème de l'hypertension pulmonaire primitive par les anastomoses broncho-pulmonaires. Il faut déjà semble-t-il, considérer comme bien fragiles les différentes hypothèses pathogéniques qu'entache une telle carence, et il serait probablement très intéressant de reprendre les éléments histo-pathologiques des observations les plus typiques d'hypertension pulmonaire primitives à la lumière des travaux de VERLOOP de C.E. TOBIN et de toux ceux qui ont décrit avec précision les anastomoses dans différentes lésions pulmonaires. Un tel point

de vue nous paraît d'autant plus justifié que la littérature offre actuellement trois observations bien étudiées qui permettent de l'étayer.

On relève la première dans l'article de WOOD et MILLER. Il s'agit d'un homme de 30 ans qui mourut porteur d'une hypertrophie ventriculaire droite avec défaillance. La vérification anatomique ne montra aucune cause pouvant expliquer l'état du coeur droit. A l'injection des artères bronchiques, on constate une réplétion rapide et importante de tout l'arbre artériel pulmonaire. Les artères bronchiques étaient tortueuses et hypertrophiées. De nombreuses anastomoses unissaient directement les artères des deux circulations. D'emblée, les auteurs établiront une théorie pouvant rendre compte d'une défaillance droite sans cause apparente et ils écrivirent en propres termes que les communications entre un système à haute pression et un système à basse pression entraînaient un état semblable à une fistule artério-veineuse ou à un canal artériel. Ainsi, disaient-ils, les nombreuses anastomoses broncho-pulmonaires pouvaient être responsables de l'hypertrophie et de la défaillance du ventricule droit. Ils citèrent aussi un autre cas semblable, avec moins de détails, pour lequel il y avait une dilatation légère des artères bronchiques et quelques anastomoses. La valeur de la première de ces observations est certainement considérable; elle peut faire passer l'hypertension pulmonaire primitive et les défaillances droites sans cause apparente dans le domaine des mécanismes physiopathologiques clairs et des démonstrations par des preuves bien établies. Peut-être n'est ce pas là la cause unique de ces états; du moins doit-on lui apporter la plus grande attention.

Ensuite, c'est l'observation publiée par BRINTON en 1949 :

- Sujet de 26 ans, manoeuvre.
Antécédents : Dysenterie à l'armée des Indes en 1945. En 1946, fièvre, point de côté droit - infiltrations aux deux bases. Le diagnostic de tuberculose soulevé un instant est abandonné. Retour en Angleterre. Travaille normalement. L'essoufflement apparait en Octobre 1947; à cette époque : T.A. 12/6. Coeur hypertrophié de silhouette mitrale - pâleur en rapport avec un moelena. Dès lors, l'essoufflement va en s'aggravant, avec quelques douleurs sourdes, rétrosternales épisodiques. Nouvelle hospitalisation après quelques mois. On trouve alors :

fièvre intermittente,
anémie, fortes hémorragies hémorroïdaires
pouls à 120 et quelques extra-systoles - T.A. : 11/6.
Eclat du 2ème bruit au foyer pulmonaire avec impression palpatoire choc apexien large, souffle systolique rude à l'apex et bruit méso-diastolique dans toute l'aire péricardiale, sans souffle diastolique.
Foie de 2 travers de doigt - sensible sans autre signe de stase.
Paralysie de la corde vocale gauche.
L'artère pulmonaire et ses principales branches sont nettement dilatées à la radiographie.
E.C.G. axe droit très net.
Hémoculture et crachats : rien.

Le malade est traité à la pénicilline.
Quelques jours après, douleur thoracique droite, polypnée, cyanose des extrémités un peu améliorée par l'oxygénothérapie. Il apparait de l'oedème des lombes et de la turgescence jugulaire. Une transfusion

l'aggrave. Il meurt en quelques jours, très dyspnéique.

L'autopsie révèle : forte dilatation cardiaque prédominante à droite (V.D. = 11 mm.); dilatation uniforme du tronc et des principales branches de l'artère pulmonaire avec un peu d'athérome. Thrombose murale sur le tronc. Rien d'autre au point de vue cardiaque.
Poumon oedémataux, avec vieilles adhérences pleurales - pas d'infarctus pulmonaire. Foie de stase caractérisé.

Histologie -

Athérome et thromboses sur les principales branches de l'artère pulmonaire;
Artérioles pulmonaires normales.
2 artères bronchiques périphériques oblitérées par prolifération de l'intima.
Sur une coupe du poumon droit proche du hile :
2 conglomérats vasculaires formant des anévrysmes artério-veineux complexes au contact des grosses bronches.
Les malformations paraissent siéger entre artères bronchiques d'une part, artères et veines pulmonaires de l'autre.

L'auteur admet :

Qu'il s'agit bien d'une hypertension pulmonaire primitive;
Que la présence dans le magmas vasculaire d'une artère de la grande circulation indique une anastomose entre artère bronchique et veine ou artère pulmonaire,

Et il suggère, en conclusion, après avoir rappelé les travaux de WOOD et MILLER, que la création de l'hypertension pulmonaire primitive par l'afflux dans l'artère pulmonaire de sang à hautepression constitue une hypothèse de travail intéressante. Ainsi s'expliqueraient la dilatation et la sclérose de l'artère pulmonaire, l'hypertrophie et la défaillance du ventricule droit.

Nous prendrons pour troisième preuve du rôle manifestement important que les anastomoses broncho-pulmonaires peuvent jouer dans la genèse de cette hypertension l'observation de GILMOUR et EVANS datant de 1946; non que ces auteurs aient conclu au rôle des anastomoses, mais en raison de ce qu'il est possible de constater sur des microphothographies excellentes qui illustrent leur publication.

- Femme de 44 ans - Présente dyspnée d'effort, enflure des jambes et une crise constrictive rétrosternale depuis quelques mois. Cyanose des lèvres à l'effort. Tousse et dort avec 4 oreillers.
L'examen montre : cyanose des joues - T.A. : 15/11 - jugulaires dilatées, quelques râles aux bases; foie un peu gros; chevilles enflées.
Sur la graphie : gros coeur, avec saillie de l'artère pulmonaire sans grosse oreillette gauche; prépondérance droite à l'E.C.G. Pas de signe clinique au coeur. Mort subite au bout de 6 mois, après apparence d'amélioration par Dilitaline et Neptal.

L'autopsie montre : épanchement péricardique - V.D. : 0 cm,7 - V.G. non dilaté - 2 thrombus ante mortem dans l'auricule droit - léger athérome artériel pulmonaire. Foie congestif.

Au microscope, les auteurs décrivent de nombreuses modifications arté-

rielles pulmonaires - pour la media :

zones de minceur anormale ou d'absence totale;
rupture par endroits,
signes de dégénérescence dans quelques "artères musculaires"
et media hypertrophiée dans de nombreuses "artères musculaires"

- pour l'intima :

hypertrophie, endartérite athéromateuse,
endartérite hypertensive (éléments fibreux concentriques épaississant l'intima), proliférations endothéliales, et obstruction de petites artères musculaires par des masses de collagène, en dedans de la limitante élastique interne.

GILMOUR et EVANS signalent en plus : una anastomose entre une artère de moyen calibre à lumière obstruée et un capillaire voisin par un canal assez large; ils pensent à un mécanisme de suppléance à l'obstruction.

Monsieur le Professeur GALY, à l'examen de ces microphotographies, a acquis la certitude de la présence d'anastomoses précapillaires entre artères pulmonaire et artères bronchiques qui sont, en l'occurence, les petites artères musculaires dont parlent les auteurs; deux de ces anastomoses sont visibles sans contestation possible sur une seule des coupes.

Nous sommes donc la encore en présence d'une I.V.D. progressive, avec grosse artère pulmonaire et signes électriques de prépondérance droite pour laquelle la présence, à l'examen histologique d'anastomoses broncho-pulmonaires, est formelle. Si l'on songe à la quasi-impossibilité qu'il y a à voir dans ces formations un mécanisme correcteur de l'hypertension pulmonaire (en raison de l'hyperpression énorme que cela impliquerait), on est logiquement conduit à admettre le rôle de ces communications dans l'hypertension pulmonaire et la défaillance du V.D.

La création de l'hypertension pulmonaire primitive par des anastomoses broncho-pulmonaires est une théorie qui a déjà pour elle sa clarté et sa cohérence, supérieure en cela à beaucoup d'autres dont les mécanismes vagues ou obscurs laissent d'emblée sceptique. On peut l'étayer par des faits qui, s'ils n'ont pas la rigueur d'une démonstration mathématique, constituent cependant de précieuses indications et des présomptions de valeur. Pour fixer la place exacte de ces anastomoses dans l'hyperpression pulmonaire et les défaillances droites primitives, il faut, comme le montre bien BRINTON, les prendre comme une hypothèse de travail solide et les rechercher complètement dans de tels cas, comme dans les pneumopathies chroniques; dans ces dernières, les radios, après imprégnation opaque des pièces, les perfusions, les moulages et l'histologie les ont parfaitement mises en évidence. Ainsi pourra-t-on fixer leur place exacte dans l'étiologie encore bien mal connue de l'hyperpression idiopathique de l'artère pulmonaire; qu'elles en occupent une ne parait en tous cas guère douteux, comme, dès 1938, WOOD et MILLER le laissaient prévoir.

Si l'on veut essayer d'expliquer de quelle manière les anastomoses broncho-pulmonaires peuvent intervenir pour créer une hypertension pulmonaire en dehors de toute pneumopathie chronique ou de toute cardiopathie

reconnue, plusieurs mécanismes, entièrement hypothétiques d'ailleurs, peuvent être invoqués. Ne serait-il pas possible, tout d'abord, que certains sujets présentent, exception rarissime, un système anastomotique anormalement développé, de manière congénitale; bien différentes des anastomoses peu nombreuses et à rôle fonctionnel limité du sujet normal, celles de tels sujets auraient les mêmes caractères que l'on observe dans les pneumopathies chroniques et donc les mêmes conséquences : soit qu'il s'agisse d'un vice de développement, soit qu'une cause quelconque intervienne au cours de la vie intra-utérine. On peut objecter l'âge vers lequel apparait l'hypertension pulmonaire primitive : de 10 à 45 ans à peu près; mais cette période latente n'est pas une preuve formelle, car on a l'exemple manifeste des cardiopathies congénitales à manifestations plus ou moins tardives; les communications inter-auriculaires entre autres, et le canal artériel qui est loin de se décompenser dans les premières années de la vie dans d'assez nombreux cas.

Peut-être des causes adjuvantes viendraient-elles jouer leur rôle dans l'apparition des premiers troubles.

On peut aussi admettre que le système anastomotique hypertrophié de l'hypertension pulmonaire primitive est d'apparition tardive et pour une cause qui échappe aux investigations de l'anatomie pathologique : séquelle de pneumopathie aiguë ancienne guérie, rôle d'un déséquilibre circulatoire quelconque à l'occasion d'une néphrite aiguë par exemple; nous pouvons rapporter une observation caractéristique chez une jeune fille de 19 ans, dont les troubles d'hyperpression pulmonaire débutent, coïncidence remarquable, dans le décours d'une néphrite aiguë oedémateuse. Peut-être aussi des troubles vaso-moteurs ou humoraux dont présentement nous ne savons rien.

Quel que soit le mode d'installation des anastomoses broncho-pulmonaires, en dehors du coeur pulmonaire chronique et des affections telles qu'atrésie pulmonaire ou rétrécissement mitral, ce qui nous parait important, et sur quoi nous avons voulu attirer l'attention, est la possibilité de rendre compte des hypertensions pulmonaires sans cause décelable jusqu'ici par les anastomoses broncho-pulmonaires. Il est établi qu'elles peuvent prendre un développement énorme quand la circulation est gênée ou suspendue dans l'artère pulmonaire, qu'elles sont génératrices d'hypertension et donc, très probablement, de défaillance droite. Il faut poser avec précision le problème de leur rôle dans une affection pour laquelle, jusqu'ici, aucune explication satisfaisante n'a été apportée. Ce n'est pas une solution que nous apportons ici au problème de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive : nous nous contentons de rappeler la question posée en 1938 par WOOD et MILLER, et de répéter, après BRINTON, que les anastomoses broncho-pulmonaires constituent une hypothèse de travail intéressante; nous avons tâché de réunir le plus grand nombre d'arguments possible en faveur de l'intérêt que présente cette hypothèse. Rappelons encore que BRINTON a émis la suggestion d'une thérapeutique chirurgicale de la maladie au cas où se confirmerait le rôle des anastomoses et de la circulation bronchique dans sa physiologie : il faudrait alors, selon lui, envisager la ligature des artères bronchiques. Sans vouloir aborder les problèmes de physiologie et de technique opératoire que poserait sans doute une telle intervention, bornons nous à noter cette possibilité qui accroît encore l'intérêt qu'il y a de poursuivre les recherches dans la voie indiquée par WOOD et MILLER.

VIII - PRINCIPALES METHODES D'ETUDE DES ANASTOMOSES BRONCHO-PULMONAIRES :

Les anastomoses broncho-pulmonaires et les explications pathogéniques qu'elles permettent d'entrevoir pour l'hypertension pulmonaire primitive ne prendront vraiment toute leur valeur que si un nombre suffisant d'observations sont complètement étudiées en partant de ce point de vue. D'où l'importance revêtue par le dépistage de la maladie, l'inventaire aussi complet que possible de l'ensemble des troubles qu'elle entraine et l'observation minutieuse des pièces anatomiques qui pourront être rassemblées.

C'est à une revue générale des méthodes, qui permettent de démontrer en anatomie pathologique l'existence des anastomoses et d'analyser l'ensemble de leurs caractères, que nous voulons procéder maintenant :

Ces méthodes sont de quatre types : injections radio-opaques, moulage des arbres aériens et vasculaires du poumon, dissection des pièces, études histologiques de coupes de poumon avec ou sans injection de vaisseaux.

La méthode radiologique exige, en premier lieu, le prélèvement et la préparation des pièces avec une méthode rigoureuse. L'ensemble du coeur, des poumons et des gros vaisseaux sera prélevée en bloc, en sectionnant l'aorte au ras du diaphragme et les vaisseaux du cou à quelques centimètres de leur origine. La libération des connections postérieures du médiastin doit être soigneuse; il faut éviter de déchirer les plèvres, repérer et sectionner les intercostales, de l'avis de WOOD et MILLER. L'injection des artères bronchiques peut être envisagée de deux manières : - soit à partir de l'aorte, en sectionnant aorte et artère pulmonaire au ras des valvules et en ligaturant vaisseaux du cou, intercostales et aorte descendante au ras du diaphragme (pour MARCHAND, GILROY et WILSON l'injection se fait à partir de l'aorte descendante avec clampage à la hauteur de la sous-clavière gauche); - soit directement à partir des artères bronchiques elles-mêmes, recherchées sur l'aorte; technique de LATARJET et JUTTIN, et dont ils signalent la difficulté. En même temps, est injecté le tronc de l'artère pulmonaire; ensuite, insufflation des poumons; les clichés devant être pris sur poumons insufflés (WOOD et MILLER). Un peu différente est la technique proposée par CUDKOWICZ et ARMSTRONG : selon eux l'injection doit être préparée sur le cadavre même, avant tout prélèvement; ceci implique les manoeuvres suivantes : le coeur doit être soulevé après ouverture du thorax pour découvrir l'oesophage et l'aorte descendante; l'aorte est clampée au-dessus du diaphragme; le médiastin est alors libéré de ses connections postérieures : les poumons étant légèrement soulevés on incise longitudinalement la plèvre pariétale, on ligature les sous-clavières et la carotide droite et toutes les intercostales à distance de leur origine sur l'aorte thoracique; l'injection est poussée dans la carotide gauche, après que l'ensemble de la préparation coeur-poumon ait été placé dans de l'eau à 40°.

Pour ces auteurs, l'injection du produit radio-opaque doit être précédée par une perfusion de solution salée, sous pression systolique.

Le produit radio-opaque utilisé varie selon les auteurs : WOOD et MILLER employaient une suspension de 20 % d'oxychlorure de Bismuth et de 11 % de gomme d'accacia; ils prenaient soin de préciser, dès I938, que

cette solution n'injectait pas les capillaires. Cette qualité a été mise en doute; la précision des documents fournis par eux est cependant une preuve en faveur de leur méthode. MARCHAND, GILROY et WILSON utilisent, en 1950, la même suspension additionnée d'un peu d'iodure de sodium, et précisent aussi à cette date que le produit ne franchit pas les capillaires. CUDKOWICZ et ARMSTRONG, en 1951, se servent d'une solution à parties égales de gélatine et d'oxychlorure de Bismuth dans l'eau, utilisable entre 25 et 30 degrés. En 1951 aussi, LATARJET et JUTTIN se servent d'une solution de cire à cacheter (10 %) dans de l'alcool à 75° (90%) avec addition de minium; la température doit être maintenue à 40° par un bain et l'injection précédée par l'instillation d'un peu de toluène dans du sérum physiologique, pour distendre les vaisseaux avant de les imprégner. Il n'y a pas de pénétration dans les capillaires.

DELARUE, SORS et MIGNOT usent d'une solution de gélatine à 3 % avec 50 % en poids de minium; l'injection se fait à température normale.

En somme, le liquide à injecter doit être radio-opaque, suffisamment fluide pour s'écouler jusqu'aux artérioles du plus faible calibre sans cependant pénétrer dans les capillaires; cette dernière condition est d'absolue nécessité pour que les deux systèmes artériels du poumon et les anastomoses pré-capillaires qui les unissent puissent être clairement distingués.

Le dispositif technique bien décrit par CUDKOWICZ et ARMSTRONG paraît le plus simple et le plus précis; il comprend essentiellement une pompe communiquant avec un réservoir de pression de six litres, contrôlé par un manomètre à mercure; le réservoir de pression communique avec le récipient hermétiquement fermé qui contient la solution à injecter, par un conduit s'ouvrant au-dessus du niveau du liquide et ce dernier s'évacue par un deuxième conduit s'ouvrant près du fond du récipient et menant à la canule d'injection.

L'injection doit se faire sous 120 mm. de mercure dans l'aorte et 60 mm. dans l'artère pulmonaire; à pression systolique pour CUDKOWICZ qui commence par une perfusion de solution salée pendant 25 minutes, jusqu'à ce qu'elle s'écoule largement par les veines pulmonaires; alors est commencée la perfusion de substance opaque pendant 30 minutes. LATARJET et JUTTIN précisent la nécessité d'injecter lentement et sans forcer, au cours de leur méthode plus directe par les artères bronchiques elles-mêmes. Pour DELARUE, SORS et MIGNOT on peut utiliser l'appareil de HENRI et JOUVELET ou plus simplement un récipient de mercure placé à une hauteur de 15 centimètres comme source de pression.

L'insufflation des poumons est nécessaire lorsque sont tirés les clichés, les pièces étant refroidies s'il y a lieu; clichés de face et de profil. Stéréoradiographies pour WOOD et MILLER. Peut-être serait-il utile d'ajouter des tomographies de face et de profil pour plus de précision dans l'inventaire et la localisation des anastomoses.

Signalons en passant la valeur démonstrative que possède l'étape de la perfusion lorsqu'on peut constater l'écoulement massif par les artères pulmonaires d'une substance qui, injectée par les artères bronchiques, est sûrement inapte à franchir les réseaux capillaires.

Une deuxième méthode est constituée par l'injection dans les vaisseaux et dans les bronches de substances telles que le vinylite et le néoprène, de couleurs variables selon le type de formation injectée : bleu dans l'artère pulmonaire, rouge dans les artères bronchiques, etc... Ces subtances se solidifient et reproduisent exactement, en tube plein, les arborisations vasculaires dans lesquelles elles ont été injectées; on dégage le modèle obtenu par corrosion des tissus environnants grâce à un bain dans l'acide chlorhydrique à 30 % pendant 48 heures. On peut obtenir une reproduction très fidèle des formations vasculaires. On a pu voir ce que des auteurs tels que COCKETT et VASS, LIEBOW, HALES et LINDSKOG ont pu tirer d'une telle méthode : d'abord la vue directe du trajet des anastomoses pré-capillaires, ensuite il est possible de pousser l'examen plus avant sous le microscope à dissection; il est aussi possible de juger du fonctionnement des anastomoses par la constatation du mélange dans certains vaisseaux des couleurs primitives. On a reproché à la méthode d'une part d'être exclusive de toute autre en exigeant la destruction des pièces; d'autre part la fragilité extrême des moulages obtenus, surtout dans le domaine des fines ramifications qui sont les plus intéressantes. La manipulation, la simple conservation de ces très fines et multiples arborisations, posent en effet un problème à peu près insoluble. Cependant il faut noter que, si la manipulation des moulages sous l'eau n'ajoute peut-être pas grand'chose à leur longévité, COCKETT et VASS ont parlé de la possibilité de les monter dans des blocs de résine. Par ailleurs, il sera toujours possible de tirer de ces pièces fragiles des photos en couleurs, aussi nombreuses que l'on voudra, sous les incidences les plus commodes, et avec le grossissement jugé utile.

D'autre part, MARCHAND, GILROY et WILSON ont pu, avant de prendre des moules de vinylite, faire des radiographies avec le mélange de Hill; seulement, ensuite, on n'injecte paraît-il qu'imparfaitement les artères bronchiques.

L'injection des artères bronchiques se fait à partir de l'aorte par une technique voisine de celle des injections radio-opaques; les poumons étant insufflés grâce à un récipient où le vide sera fait, l'injection de néoprène ou de vinylite est faite après perfusion par une solution salée pour un nettoyage préalable; on doit éviter soigneusement le passage de toute bulle d'air et pousser l'injection sans jamais dépasser la pression systolique, pour respecter l'architecture des tissus. COCKETT et VASS conseillent aussi d'éviter de remplir les alvéoles en effectuant l'injection intra-trachéale. L'injection étant faite, il faut un bain de 4 jours dans le formol à IO % puis de 2 jours dans une solution à 30 % d'acide chlorhydrique. On obtient ainsi un moulage en différentes couleurs de l'arbre respiratoire, des artères pulmonaires et bronchiques, des veines pulmonaires : nous avons vu sa fragilité et les moyens d'y pallier.

LATARJET et JUTTIN, dans leur article de I95I, montrent les possibilités étendues de la dissection des artères bronchiques après fixation dans le formol. La dissection doit commencer à partir de l'origine aortique le repérage de ces vaisseaux étant impossible dans le pédicule; à partir du pédicule, il s'agit d'une dissection sous loupe binoculaire.

L'histologie constitue aussi une méthode capitale et permet de prouver l'existence d'anastomoses pré-capillaires que leur taille ne per-

met pas de voir sur les clichés pris après imprégnation; elle permet surtout de préciser les caractères des artérioles bronchiques et pulmonaires, les phénomènes de thrombose, d'artérite hypertensive dont elles peuvent être le siège; elle permet d'analyser les caractères des canaux anastomotiques, leur plus ou moins grand nombre sur une coupe répondant à une région donnée du poumon. Il est inutile de rappeler l'intérêt des prélèvements multiples pris dans les différentes régions d'une même pièce anatomique, méthode largement utilisée par les Anglo-Saxons. Cette étude histologique peut être entreprise sur des coupes de type habituel sur lesquelles seront reconnus les caractères histologiques propres aux vaisseaux bronchiques, - qui sont nettement différents, nous l'avons pu voir, des artérioles pulmonaires, - et l'aspect des anastomoses broncho-pulmonaires, de structure analogue à celle des artères bronchiques; elle peut aussi se faire après injection poussée dans les artères bronchiques. Ainsi, en 1950, COCKETT et VASS, en injectant des artères bronchiques à l'encre de Chine, peuvent mettre en évidence de petits vaisseaux bronchiques injectés pénétrant dans les artères pulmonaires. VERLOOP utilisa, pour sa description histologique de 1948, des solutions à 10 % de gélatine et de craie; il put obtenir, selon la proportion de craie, des solutions capables ou non de pénétrer dans les capillaires. Cette méthode, d'ailleurs ancienne, conserve dans la recherche des anastomoses broncho-pulmonaires toute sa valeur.

Signalons aussi les reconstitutions dans l'espace, récemment utilisées par DELARUE, SORS et MIGNOT, dans l'étude des anastomoses au cours des processus tuberculeux; reconstitutions entreprises à partir de coupes histologiques photographiées et de radiographies.

L'étude complète, l'analyse parfaitement objective des anastomoses broncho-pulmonaires sur les pièces anatomiques d'hypertension pulmonaire primitive, doit simplement être ce qu'elle est actuellement pour les pneumopathies chroniques : radio après imprégnation, avec clichés sous différentes incidences et, au besoin, tomographies, recherches histologiques sur coupes débitées dans des blocs prélevés aux différentes zones du poumon; la relative rareté des cas indiscutables d'hypertension pulmonaire doit être une raison de plus pour que soit systématiquement entreprise cette étude détaillée. Elle permettra de transformer une hypothèse séduisante pour l'esprit et en faveur de laquelle existent déjà des faits de valeur certaine, - encore qu'insuffisamment nombreux et pas assez précis - en une explication raisonnée et solidement fondée, d'un problème jusqu'à ce jour non résolu.

IX - LE PROBLEME DES SHUNTS ARTERIO-VEINEUX PULMONAIRES :

Il est intéressant de rappeler brièvement les données essentielles sur cette question, car peut-être pourrait-on voir dans un tel type de communication inter-vasculaire, un facteur capable de corriger, dans une certaine mesure au moins, l'hypertension pulmonaire. Si l'atténuation de cette hypertension par des anastomoses broncho-pulmonaires artérielles fonctionnant des artères pulmonaires vers les artères bronchiques paraît excessivement douteuse, on ne peut en dire autant des communications artério-veineuses.

L'existence de ces communications est reconnue, en I948, chez l'animal; en I949, LIND et WEGELIUS, à l'aide d'injections radio-opaques dans les poumons de foetus vivants provenant d'avortements thérapeutiques, émettent l'hypothèse que des shunts artério-veineux dérivant du sang de l'artère vers les veines pulmonaires, quand avant tout acte respiratoire le calibre des petites branches de l'artère pulmonaire est encore faible; TOBIN en I950 les trouve sur des poumons d'enfant et d'adulte. Cet auteur, en se fondant sur des faits précis, pense que les communications artério-veineuses pulmonaires pourraient corriger les troubles hémodynamiques du canal artériel. Il cite un cas chez un enfant, avec hypertension pulmonaire ayant entraîné une hyperplasie des parois artériolaires pulmonaires et chez lequel on ne trouve pas de shunts. En regard, celui d'un adulte de 36 ans, souffrant d'à coup de cyanose, chez lequel on trouve un petit canal artériel, et des shunts artério-veineux démontrés par le passage dans les veines pulmonaires de billes en verre qui, introduites dans l'artère pulmonaire, ne peuvent franchir les capillaires. Ces shunts étaient visibles sur des moulages. Ils auraient corrigé l'hypertension pulmonaire.

Ces shunts existant chez le sujet normal, auraient dans ce cas, un rôle de dérivation circulatoire pour certains territoires pulmonaires; dans le cas d'hypertension pulmonaire débutante, par une cause agissant sur les artérioles pulmonaires, ces shunts pourraient corriger plus ou moins le trouble en détournant de l'obstacle une partie du courant sanguin. Ceci en particulier quand des anastomoses broncho-pulmonaires multiples créent autant de points où sont augmentées les résistances périphériques (1).

Il semble bien, dès lors, que dans une étude complète de l'hypertension pulmonaire primitive il serait d'un intérêt certain de préciser, tant par les injections opaques que par les moulages, si ces shunts existent et, dans l'affirmative, quel rôle ils ont pu jouer dans la correction de l'hypertension ou dans la création de l'I.V.D. Leur plus ou moins grand développement, leur plus ou moins grande multiplicité, pourraient apporter, dans cette recherche, d'importantes précisions.

Ces shunts artério-veineux ne constituent pas cependant une question de solution facile, surtout dans le domaine des recherches histologiques. Rappelons ici le travail de R. FRUARDENT d'avril I953; cet auteur décrit, sous le nom d'"endofibrose oblitérante idiopathique des artérioles pulmonaires", deux types de lésions chez un enfant de deux ans, mort de défaillance droite, avec cyanose et accidents syncopaux; il s'agit :
I°/ d'oblitérations segmentaires artériolaires pulmonaires avec hyalinisation et fibrose.
2°/ en amont de ces lésions, à partir de bifurcations artérielles, des nodules intimaux plus récents, plus riches en cellules et qui vont obtruer les embranchements artériels.

L'auteur rappelle que la lésion du second type a été considérée comme anastomose artério-veineuse; c'est l'"anastomosite" de Chiari et Kucsko, et les "anastomoses artério-veineuses glomiques du poumon" de RUTISHAUSER et BLANC.

---

(1) Il faut d'ailleurs envisager aussi le rôle possible de ces shunts artério-veineux, dans la création de l'insuffisance droite par un mécanisme physiopathologique semblable à celui des fistules artério-veineuses traumatiques de la grande circulation.

R. FEUARDENT considère qu'il ne s'agit pas d'anastomose, mais d'une endartérite pulmonaire laissant comme séquelles des oblitérations segmentaires. D'où hypertension pulmonaire avec, pour conséquence, la surcharge pariétale des petites branches naissant en amont de l'obstacle : comme elles sont bouchées ensuite par des nodules intimaux, la tentative de suppléance échoue. Ainsi, on aboutit à l'H.V.D.; mais une certaine dérivation temporaire est possible par le réseau alvéolaire qui reperméabilise, en aval des obstructions segmentaires, les artérioles pulmonaires.

Peut-on cependant éliminer avec une absolue certitude la présence d'anastomoses artério-veineuses et même de communications entre artérioles bronchiques et pulmonaires à type d'artère de bloc : on voit, en tout cas, la complexité du problème histologique et les difficultés que peuvent soulever les questions d'endartériolite pulmonaire, d'anastomoses artérielles broncho-pulmonaires et de shunts artério-veineux.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

CONCLUSIONS

I - Le syndrome clinique d'hypertension artérielle pulmonaire primitive est constitué par une synthèse de constatations positives et négatives d'égale importance.

Les premières sont d'abord des signes fonctionnels révélateurs : à la triade classique, dyspnée, cyanose, angor hypercyanotique, il faut ajouter les syncopes d'effort, sur lesquelles DRESSLER a mis l'accent, on les retrouve dans de nombreuses observations, avec une fréquence au moins égale à celle de l'angor hypercyanotique. L'examen objectif révèle ensuite des signes d'hypertension pulmonaire, palpatoires, auscultatoires, radiologiques presque toujours liés et intriqués avec les premières marques de l'I.V.D. Il faut insister sur la valeur de la pression veineuse, et l'intérêt du temps de circulation. Mais seul le cathétérisme intra-cardiaque démontre avec certitude l'hypertension pulmonaire, quand l'état du sujet permet de le faire sans risque : il met en évidence l'élévation des pressions systoliques, diastoliques et moyennes dans le V.D. et l'A.P. l'augmentation souvent considérable des résistances artériolaires, et la pression capillaire pulmonaire restée normale. L'angio-cardio-pneumographie si elle peut être faite sans trop d'aléas, montre la dilatation des cavités droites et de l'A.P. et la diminution, dans certains cas, du lit vasculaire à la périphérie.

Mais il est de nécessité absolue avant de conclure à l'hypertension idiopathique de l'artère pulmonaire d'éliminer toutes les causes d'hypertensions secondaires, pneumopathies chroniques, cardiopathies mitrales ou congénitales, ceci par l'exploration des antécédents et de l'allure évolutive par l'auscultation cardiaque, les examens radiologiques du coeur et du poumon et par cathétérisme et angiocardiographie, qui sont de première importance dans l'élimination des hypertensions secondaires, en particulier s'il s'agit d'une malformation congénitale du coeur ou des gros vaisseaux.

II - L'évolution du syndrome est actuellement fatale dans la forme habituelle en quelques mois ou quelques années, 6 ans au grand maximum. Le traitement tonicardiaque et déplétif ne peut donner que des rémissions inconstantes. L'oxygénothérapie, malgré les arguments physio-pathologiques en sa faveur, n'a qu'une action limitée. Quant aux ganglio-plégiques, récemment proposés, on ne peut encore juger de leur action. L'existence de formes particulièrement graves paraissant bruler les étapes et rappeler les formes malignes de l'hypertension générale est probable. A l'inverse, il peut exister des formes latentes, dont la traduction ne serait que clinique et radiologique : c'est au cathétérisme de prouver leur authenticité et de permettre par là de se faire une idée sur leur degré d'évolutivité ou de non évolutivité.

La principale complication qui peut survenir parait être la thrombose artérielle pulmonaire; d'où l'intérêt que peuvent revêtir les anticoagulants, curatifs ou même préventifs. L'anévrysme pulmonaire vrai paraît être une rarissime exception parmi les complications possibles.

III - Le substratum anatomo-pathologique du syndrome est constitué par : la dilatation et l'hypertrophie considérables des cavités droites,

l'absence de toute atteinte du coeur gauche, l'absence de canal artériel, de C.I.A. ou de communication inter-ventriculaire. L'artère pulmonaire est plus ou moins uniformément dilatée et athéromateuse; ses branches moyennes apparaissent en tuyaux rigides dilatés et béants, saillant sur les coupes dans le parenchyme pulmonaire.

Il n'y a peu ou pas de lésion hirstologique du myocarde. Les artérioles pulmonaires sont souvent le siège de lésions très diffuses et très accentuées de l'intima, fermant souvent totalement la lumière; mais il est des cas où elles ne sont le siège d'aucune lésion appréciable.

L'état des artères bronchiques négligées le plus souvent, devrait être désormais l'objet d'examens très soigneux.

IV - Les théories pathogéniques classiques voient dans les lésions artériolaires soit la cause, soit surtout la conséquence de l'hypertension. Les principaux facteurs reconnus d'hypertension pulmonaire, anoxémie, augmentation du débit, réduction du lit vasculaire, ne permettent pas d'explication vraiment satisfaisante, sauf peut-être le dernier : encore dans cette éventualité la cause de la réduction du lit vasculaire reste-t-elle assez mystérieuse.

Il semble qu'il faille surtout retenir la notion de syndrome à propos de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive, notion proposée par BRENNER pour la sclérose primitive des vaisseaux pulmonaires et la notion de cercle vicieux où jouent comme facteurs aggravants les causes connues d'hypertension primitive, comme le montre PARMLEY.

V - Le problème du rôle possible d'anastomoses entre circulation bronchique à pression élevée et circulation pulmonaire à pression basse, dans la création de l'hypertension pulmonaire primitive et par là de l'I.V.D. et de la sclérose des vaisseaux pulmonaires, est posé nettement depuis 1938 par WOOD et MILLER à propos d'une observation très frappante. BRINTON, citant aussi une observation typique, où existent des communications entre les deux systèmes vasculaires du poumon, rappelle plus récemment qu'il y a là une hypothèse de travail de valeur. L'existence d'anastomoses broncho-pulmonaires sur les micro-photographies accompagnant des observations d'hypertension primitive classées comme artérite vient aussi prouver la réalité du problème qui se pose.

VI - La revue des différentes publications parues au sujet des anastomoses broncho-pulmonaires, montre leur fréquence et leur degré de développement important au cours des ligatures expérimentales des branches de l'artère pulmonaire, des atrésies congénitales (faux truncus), des pneumopathies chroniques (dilatation des bronches , graves atélectasies, emphysème et asthme, tuberculose): tout trouble fonctionnel ou anatomique portant sur la circulation pulmonaire semble ainsi entraîner l'hyperplasie de la circulation bronchique et l'ouverture d'anastomoses innombrables entre les deux systèmes artériels du poumon.

VII - Le syndrome d'hypertension pulmonaire unilatéral que les anastomoses broncho-pulmonaires créent au cours des bronchectasies unilatérales graves, est démontré par des preuves manométriques angiocardiographiques (absence d'imprégnation du côté malade en raison de l'inversion circulatoire que créent les anastomoses) par l'examen des pièces injectées et des

moulages, qui montrent les anastomoses, par la constatation d'artères anastomotiques de type spécial sur les coupes histologiques. D'autre part, la fréquence particulière de l'I.V.D. dans les observations d'emphysème avec anastomoses multiples et largement ouvertes est notée par WOOD et MILLER et par CUDKOWICZ.

Ces données confirment l'hypothèse d'un rôle possible des anastomoses dans la création de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive : elles peuvent constituer une des causes les plus importantes du syndrome.

VIII - Les principales méthodes de recherches permettant de mettre en évidence ces communications artérielles sont les injections radio-opaques , les moulages, les dissections, et les recherches histologiques; pour ces dernières, des problèmes très complexes ne peuvent manquer de se poser : si la description de VERLOOP met bien en évidence les caractères des anastomoses, la distinction entre artères de bloc et anastomoses, la nature exacte des artères en bulbe d'oignon, et les aspects d'artériolite des petites artères musculaires, qui sont peut être en fait des artères bronchiques, sont autant de points encore obscurs.

IX - Les anévrysmes artério-veineux qui peuvent exister dans le poumon constituent aussi un problème qui doit être abordé à propos de l'hypertension pulmonaire primitive : quelles sont leur fréquence et leur importance dans cette affection et quel rôle jouent-ils : mécanisme correcteur de l'hypertension contournant les résistances artériolaires ou facteur d'I.V.D. agissent alors de même manière que les fistules artério-veineuses de la grande circulation.

X - L'état anormal des anastomoses broncho-pulmonaires si des recherches plus étendues aboutissent à confirmer son rôle dans l'hypertension pulmonaire primitive ne peut être expliqué que par des hypothèses; il s'agirait soit d'un développement congénital anormal de ces anastomoses - peut-être sous l'effet d'un facteur intervenant au cours de la vie intra-utérine -, soit d'un trouble acquis au cours de la vie du sujet, en raison d'une cause difficile à préciser, tel que, peut-être, une pneumopathie aiguë guérie. On peut aussi penser que dans les cas où ce dispositif vasculaire pourrait agir comme facteur premier de l'hypertension, d'autres facteurs pourraient secondairement s'y associer et l'aggraver tel que la réduction du lit vasculaire pulmonaire par spasme ou artériolite.

On ne peut d'autre part poser à priori que les anastomoses soient à l'origine de tous les cas d'hypertension primitive : si elles jouent comme nous le pensons un rôle, il est fort possible qu'elles ne constituent qu'un des types étiologiques de la maladie.

Le Président de la Thèse
R. FROMENT.

Vu et permis d'imprimer
LYON, le 3I Octobre I953

Le Recteur - Président du
Conseil de l'Université

Vu : le Doyen :
HERMANN

André ALLIX.

B I B L I O G R A P H I E

I - HYPERTENSION PULMONAIRE PRIMITIVE
DILATATIONS ET SCLEROSES PRIMITIVES DE L'ARTERE PULMONAIRE

- ACHARD - Cardiaques noirs et artérite pulmonaire
  Bull. méd. Paris, 44 - 409 - I930

- T.G. ARMSTRONG - Défaillance du ventricule droit
  British heart J. - Mai I940 - T. II, N° 3, p. 20I.

- ARRILLAGA - Les cardiaques noirs
  Bull. et mém. S.M.H.P. I924, p. I230.

- ATKINS - Ayerza's disease
  Guy's Hosp. Report. 82 - 480 - I932.

- AUST - Casuisticher Beitrag zu sklerose der Lungen arterie
  München und Wchnschr. 39 - 689 - I892.

- BACON and APFELBACH - Primary sclerosis of the pulmonary artery.
  Tr. Chicago Path. Soc. I2 - 293 - I927.

- BARETT et COLE - Sclérose des vaisseaux pulmonaires avec défaillance droite - British Heart J. I946 - vol. 8, p. 76.

- BARNES and YATER - Failure of the right ventricule due to an ancient thrombus of the pulmonary artery.
  M. clin. North America - I2 - I6I0 - I929

- BILLINGS - Primary thrombosis of the pulm. art.
  Pensylvania M.J. - 25 - I5I - I92I.

- BORELLI - Sopra un caso di arterio sclerosis pulmonare
  Giornale d.r. Acad. di méd. di Torino - I9 - 84 - I9I3.

- BOSWELL and PALMER - Progressive thrombosis of the pulmonary artery.
  Arch. int. méd. - 47 - 799 - I93I.

- O. BRENNER - Pathologie des vaisseaux de la circulation pulmonaire.
  Arch. int. méd. - I935 - T. 56.

- BRILL et KRYGLER - Sclérose primitive des vaisseaux pulmonaires.
  Arch. int. méd. - I94I - T. 68, p. 560.

- W.D. BRINTON - Hypertension pulmonaire primitive.
  British heart J. - Décembre I949.

- BROOK HARLOW - A case of arterio sclerosis of the pulm. vessels.
  Proc. New York Path. Soc. - 7 - I77 - I907 - I908.

- CASTEX - CAP de HOURAT - MAZZEI - Le rôle du facteur bronchique chez les cardiaques noirs d'Ayerza. Presse médicale I937 - N° 97 - I735.

- CAUSSADE et TARDIEU - Artérite pulmonaire syphilitique chez un cardiaque noir. Bull. et mém. S.M.H.P. 52 - 87I - I928.

- G. CHENEY - Ayerza's disease with report of two cases. Am. J. M. Sc. I927 - 77 - 34.

- CHICHE - VERNANT - BOUVRAIN - Embolies pulmonaires répétées à évolution prolongée. Insuffisance cardiaque mortelle - Presse médicale I953.

- CLARKE - COOMBS - On certain abnormality congenital and acquired of the pulmonary artery. Quarterly J. méd. I927 - 2I - 5I.

- COURNAND - Quelques aspects de la circulation pulmonaire chez le sujet normal et au cours des pneumopathies chroniques. Circulation - I950 - 2 - 64I.

- CROUZON et GRENAUDIER - Un cas de dilatation de l'artère pulmonaire à son origine. Bull. S.M.H.P. Janvier I922 - p. 24.

- DARLEY et DOAN - Artério-sclérose primitive pulmonaire avec polyglobulie associée à l'ingestion chronique de quantités anormalement importantes de chlorure de sodium. Am. J. of méd. Science I936 - I9I-633.

- DEYRIEUX - TOURNIAIRE - TARTULLIER - Dilatation congénitale isolée de l'artère pulmonaire. Observation anatomo-clinique. Arch. mal. coeur I953 - N° 9, p. 849.

- DRESSLER, SCHULTZ - MICHTHONE - Primary pulmonary hypertension. Am. J. of méd. I95I - II - 686.

- DRESSLER - Effort syncope as an early manifestation of primary pulmonary hypertension. Am. J. of méd. Sc. I952 - 233 p. I3I.

- DUCACH - Ein fall von sklerose der art. pulm. Ztschr. J. Klin méd. I928 - IO - 3I3.

- DURAND - Endoartérite oblitérante de l'artère pulmonaire. Thèse de Paris I927 - N° 67.

- DURANTE - Athérome congénital de l'aorte et de l'artère pulmonaire. Bull. et mém. S.M.H.P. I899 - I - 97

- T. EAST - Hypertension pulmonaire. I940 - vol. 2, n° 3, p. I89.

- EPPINGER et WAGNER - Sclérose primitive de l'artère pulmonaire. Déseases arch. I920.

- ESCUDERO - Les cardiaques noirs et la maladie d'Ayerza. Arch. mal. coeur I926 - I9 - 439.

- R. FEUARDENT - Une cause rare de coeur pulmonaire "l'endofibrose oblitérante idiopathique des artérioles pulmonaires" Presse médicale I953 - 594 - 6I - N° 28.

- FREY - Das clinischen Bild der primaren sklerose der pulmonal artérien. München méd. Wchnschr. I922 - 69 - I742.

- FROTHINGHAM - A case of extensive spontaneous thrombosis of the small branches of the pulmonary artery. Am. J. path. I929 - 5 - II.

- GAMMA - Sull' arterio-sclérosi polmonare Pathologica I92I - I3 - 207.

- GILMOUR et EVANS - Hypertension pulmonaire primitive. J. of Path. and Bact. I946 - 58 - 687.

- GIROUX - Sclérose et athérome de l'artère pulmonaire. Thèse de Paris I9I0 - N° I49.

- M.A. GOLD - Dilatation congénitale de l'arbre artériel pulmonaire. Rapports de la maladie d'Ayerza et l'artério-sclérose pulmonaire primitive. Arch. int. méd. I946 - T. 78, p. I97.

- GRISHMAN - Diagnostic clinique de la dilatation idiopathique de l'artère pulmonaire. J. of Mt Sinaï Hosp. I943 - T. I0, p. I42.

- GUENARD et CAUBET - Un cas d'anévrisme du tronc de l'A.P. avec insuffisance des valvules pulmonaires. Arch. mal. coeur I933 - 26 - 26I.

- HAMPTON - PRANDONI - Embols pulmonaires à partir de sources mal déterminées. Bull. of J. Hopkin's Hosp. I945 - N° 76, p. 245.

- D.C. HARE et J. ROSS - Atteinte syphilitique des artères pulmonaires. Lancet I929 - 2, p. 806.

- HARRISON - Artério-sclérose pulmonaire expérimentale. J. of Pathology and Bactériology - I948 - 60 - 289.

- HART - Uber der isolierte sklerose der pulmonal arterien. Berlin Klin Wchnschr. I9I6 - 53 - 304.

- HEINEMANN - Un cas de dilatation congénitale de l'A.P. Brit. méd. J. I948 - T. 2, p. 5I2.

- HERDENSTAM - Sclérose primitive des vaisseaux pulmonaires dans l'enfance. Acta pédiatrica I949 - 38 - 284.

- L. JANNOT - Nouvelle forme clinique d'artérite pulmonaire. Thèse de Paris I942 - N° I30.

- S.W. JONNES - Dilatation anévrysmale diffuse de l'artère pulmonaire et de ses deux branches. J. Hopkins Univ. I936.

- KAUMP et DRY - Sclérose des artérioles pulmonaires. Arch. int. méd. I938 - 6I - I.

- KIDD - Diffuse endarteritis of the pulmonary vascular system.
Tr. path. Soc. London I903 - 36 - 2I8.

- KILINGSWORTH et GIBSON - Sclérose primitive et proliférante des artérioles pulmonaires.
American J. of diseases of Children. I939 - 57 - I.099.

- KOURILSKY - GUEDI - REGAUD - Dilatation congénitale de l'A.P.
S.M.H.P. I940 T.56 - p. 772.

- KOURILSKY - REGAUD - DUGRENOT - Erythrémie chez un malade atteint de dilatation de l'artère pulmonaire.
Bull. et Mem. S.M.H.P. I940.

- LAUBRY - CHAPERON - THOMAS - Etude radiologique du hile et des vaisseaux pulmonaires à l'état normal et pathologique.
Annales de Médecine I926 - 20 - 2I7.

- LAUBRY et LENEGRE - Etat anatomique de l'artère pulmonaire dans les cardiopathies.
Arch. mal. coeur I94I - N° 5 et 6 - p. I53.

- LAUBRY et PARVU - Artério-sclérose généralisée de l'artère pulmonaire.
Bull. et Mém. S.M.H.P. I909 - 27 - I.320.

- LAUBRY et ROUTIER - Dilatation congénitale de l'artère pulmonaire.
Bull. et Mém. de l'Académie de Médecine I94I - T. II4 - N° 56 - p. I26-I40.

- LECONTE et BORDET - Dilatation anévrysmatique de l'artère pulmonaire.
S.M.H.P. I924 - p. 353.

- LENEGRE et GERBEAUX - Coeur pulmonaire chronique par thrombose artérielle pulmonaire.
Arch. mal. Coeur - I952 - 4 - 289.

- LENOBLE et HOULLIER - Sclérose de l'artère pulmonaire.
Arch. Mal. coeur I927 - 20 - 246.

- S.S. LEOPOLD - Etiologie de l'artério-sclérose pulmonaire.
Am. J. of méd. Science I950 - 2I9 - I52.

- C. LIAN - Forme latente de l'artérite pulmonaire primitive.
S.M.H.P. - Mars I93I N° II.

- C. LIAN - Observation d'artériolite pulmonaire.
Arch. mal. coeur - Janvier - Février I940.

- C. LIAN et SIGUIER - La dilatation congénitale de l'artère pulmonaire.
Revue méd. française - Mai I944.

- LIAN et WELTI - Claquement artériel pulmonaire protosystolique.
Arch. mal. coeur - Décembre I937.

- LILJESTRAND - Régulation de la pression pulmonaire.
Arch. int. med. I948.

- LUCAS - Polycythemia with chronic cyanosis and splenomegaly -
Arch. int. med. I9I2 - I0 - 597.

- W.G. MAC CALLUM - Obliterative pulmonary artério-scléroses.
Bull. J. Hopkins Hosp. I93I - 49 - 37.

- MAC GEE and PRIEST - Pulmonary arterial and arteriolar sclerosis.
Report of one case.
Quart. Bull. Northwestern Univ. Med. School I948 - 22 - 235.

- MAUER - Zur frage der primären Sklérose der pulmonalarterien
Frankfürt - Ztsche. Path. I94I 55 - 208.

- V. MAY - Pneumocardie subaiguë avec cyanose.
Thèse de Paris - I942 - N° I54

- MATTIROLO - Sulla sclerosi primitiva della arteria pulmonare.
Arch. per la science médicale Vol. XLIV - I92I - p. I24.

- MOSCHOWITZ - Hypertension of the pulmonary circulation.
Am. J. M. Sc. I927 - I74 - 388.

- MUIRHEAD et MONTGOMERY - Artérite pulmonaire thrombo-embolique et sclérose vasculaire. Sa réalisation expérimentale chez le lapin.
A.M.A. arch. path. I95I - 52 - 505.

- NATHAN - La maladie d'Ayerza. Presse médicale I927 - 37 - 773.

- De NAVASQUEZ - FORBES - HOLLING - Hypertrophie du ventricule droit de cause inconnue.
British heart J. I940 - Vol. 2 - N° 3.

- R.F. NORRIS - Arterio-sclérose primitive de l'artère pulmonaire.
Bull. of. J. Hopkins Hosp. I936 - T. 59, p. I43.

- PARICE and PLATT - Pulmonary artério sclerosis.
Brit. méd. j. I93I - I - 698.

- PALIARD et PLAUCHU - Considérations sur deux cas d'artérite pulmonaire.
Lyon Médical I940 - p. 599.

- PARKES - WEBER - Sclérose de l'artère pulmonaire.
Brit. méd. J. I920.

- L. PARMLEY et F.S. JONES - Artério-sclérose pulmonaire primitive.
Arch. int. méd. Août 52 - 890 - N° 2, p. I57 - I8I.

- J. PAUTRAT - Insuffisance cardiaque compliquant les pneumopathies chroniques. Presse médicale I952 - 60 - N° 73, p. I555.

- PEZZI et FORLI - Sclérose primitive de l'artère pulmonaire.
Soc. delle Scienze médiche et biologiche. Milan I923.

- PEZZI et SILINGRADI - Un cas d'ectasie de l'A.P. avec insuffisance de l'appareil valvulaire.
Bull. et mém. S.M.H.P. I925 - 49 - II7.

- POSSELT - Zur pathologie und klinik der primären Atherosklerosis pulmonalis, Wien. Arch. in méd. I925 - II - 357.

- Pulmonary artério sclerosis severe, arterial and arteriolar.
New England J. Méd. I943 - 229 - 408.

- RIEUSSET - L'hypertension pulmonaire.
Thèse de Montpellier I953.

- RODBARD - Pression artérielle pulmonaire.
Américan heart J. I948.

- ROSENTHAL - Sclerosis of the pulmonary artery and arterioles.
Arch. path. I930 - I0 - 7I7.

- ROTHSCHILD - Goldbloom - Artérite pulmonaire oblitérante. Modifications pulmonaires secondaires. Arch. int. méd. I938.

- ROUTIER - BRUMLIK - Dilatation congénitale de l'artère pulmonaire.
Arch. mal. coeur Janv. Févr. I940.

- SANDERS - Primary pulmonary artério-sclerosis with hypertrophy of right ventricle. Arch. int. méd. I909 - 3 - 257.

- H. SEELY - Sclérose oblitérante primitive des artérioles pulmonaires.
J. am. méd. assoc. I938 - II0 - 792.

- H. SPENCER - Hypertension pulmonaire primitive et modifications vasculaires retrouvées dans les poumons.
J. of Path. and Bact. I950 - 862.

- SOKOLOFF and STEWART - Hyperplastic sclerosis of the pulmonary arteries and arterioles. Arch. int. méd. I933 - 5I - 403.

- SOULIE - R. TRICOT - J. di MATTEO - J. BAILLET - L'hypertension artérielle pulmonaire primitive.
Bull. et mém. S.M.H.P. I953 - N° I9 et 20, p. 629.

- TAFT et MALLORY - Sclérose primitive des vaisseaux pulmonaires.
Arch. path. I946 - 42 - 630.

- J. THOMAS - Affections acquises de l'artère pulmonaire.
Thèse de Paris I927 - N° 474.

- TIRUMURTI - Atherome primitif de l'artère pulmonaire.
Indian méd. gazette I9I5.

- TOURNIAIRE - TARTULLIER et DEYRIEUX - Modalités évolutives du coeur pulmonaire aigu.
Arch. mal. coeur I952 - N° 5 - p. 448.

- TRUNICEK - L'hypertension de la petite circulation.
Revue médicale de Paris I927 - 44 - II6I.

- TSCHISTOWITSH - Thrombo-endartérite pulmonaire.
Compte rendu de la Soc. de Biologie I923 - 89 - 627.

- ULRICH - Clinical diagnosis of pulmonary arterio-sclerosis
Ann. int. méd. I932 - 6 - 632.

- VAQUEZ - Sclérose de l'artère pulmonaire.
Paris méd. I926 - 2 - I5.

- VAQUEZ et GIROUX - Artério-sclérose généralisée de l'artère pulmonaire avec athérome. Bull. et mém. S.M.H.P. I908 - T. 26, p. I83.

- VEALE and COOMBS - Cardiac failure in a child aged six years associated with atheroma of the pulm. art. and extreme dilatation of right ventricle.
Brit. J. Child disease I9I5 I2 - 72

- WARTHUISCOTT - Observation d'un cardiaque noir avec présence de tréponèmes dans la paroi de l'artère pulmonaire.
Am. J. of. Syph. I9I7.

- WATJEN - Isolierte sklerose der pulmonal arterie im jüngsten Kindesalter
Deutsche med. Wchnschr. I924 - 50 - 7I3.

- WHITE and BRENNER - Pathological and clinical aspects of the pulmonary circulation. New England J. med. I933 - 209 - I2 - 6I.

- WOLMAN - Hypertrophie des branches de l'artère pulmonaire et ses relations possibles avec l'artério-sclérose primitive de l'artère pulmonaire chez deux enfants avec hypertrophie du coeur droit.
American J. of med. Science I950 - 220 - I33.

- P. WOOD - Hypertension pulmonaire.
British méd. bul. I952 - vol. 8 - N° 4 - p. 348.

- ZURLINDEN - Isolierte pulmonal sklerose im jüngsten Kindesalter.
Wirchov arch. I924 - 229 - 252.

II - ANASTOMOSES BRONCHO-PULMONAIRES

- BLOOMER, HARRISON - LINDSKOG -LIEBOW -
Amer. J. Physiology - I57 - 3I7 - I949.

- CHRISTELLER - Etude fonctionnelle et anatomique des rétrécissements et occlusions de l'artère pulmonaire, notamment en ce qui concerne les voies collatérales artérielles.
Virchow's Archiv. I9I7 - T. 223 - p. 40 - 67.

- CIVIN - EDWARDS - The postnatal changes structural - in the intra-pulmonary arteries and arterioles.
Arch. Pathology L 1 I92 - 200 - I95I.

- COCKETT - VASS - Circulation collatérale du poumon.
Brit. J. Surgery - XXXVIII 97 - I950.

- COCKETT - VASS - A comparison of the Role of the bronchial arteries in Bronchiectasis and in experimental ligature of the pulmonary artery.
Thorax VI 268 - Sept. I95I - N° 3.

- CUDKOWICZ - The blood supply of Lung in pulmonary Tuberculosis.
Thorax VII - 270 - I952.

- CUDKOWICZ - Léonardo de Vinci and the bronqial circulation.
British Journal Tuberc. XLVII - Janv. I953 - p. 23, n° I.

- CUDKOWICZ et ARMSTRONG - Observations on the normal Anatomy of the bronchial arteries - Thorax VI - 343 - I95I Décemb.

- CUDKOWICZ - ARMSTRONG - The bronchial arteries in pulmonary Emphysema.
Thorax VIII 40 - Mars I953 - N° I.

- DELARUE - PAILLAS - SORS - Présence de segments d'arrêt et de glomi dans les parois des bronches ectasiées.
Jal français de méd. et chir. thoraciques I952.

- DELARUE - SORS - MIGNOT - Etude comparée de la vascularition des cavernes tuberculeuses et des foyers caséeux circonscrits.
Rev. de la Tub. I953 - Tome I7, p. 609.

- EAST - BARNARD - Atrésie pulmonaire et hypertrophie des artères bronchiques. Lancet 834 - I938.

- ELLIS - GRINDLAY - EDWARDS - The bronchial arteries - I Experimental seclusion. Surgery XXX I95I - 8I0 - 826.

- GILROY - WILSON - MARCHAND - Observations on the hemodynamics of pulmonary and lobar actelectasian. Thorax VI I37 - Juin I95I.

- HALES - HARRISON - BLOOMER - LINDSKOG -
Yale J. Biol. méd. XXII 637 - I950.

- KUCSKO - Uber eigentümliche gefäss verän derungen in der Lunge (anastomositis).
Wiener Klin. Wchnschr. I949 - 4I - I.

- LAPP - Uber die sperrarterien der Lunge und die anastomosen zwischen A. bronchialis und. A. pulmonalis, uber ihre Bedentung, insbesondere für die. Enststchung der "hämorragischen Infarctus.
Frankf. Zchr. Path. LXII 537 - 50 - I95I.

- LATARJET et JUTTIN - Données nouvelles sur la circulation dans les artères bronchiques. Le Poumon I95I.

- LIEBOW - HALES - LINDSKOG - Hypertrophie des artères bronchiques et leurs anastomoses avec les artères pulmonaires dans les dilatations bronchiques. Amer. Journ. Pathology XXV - 2II - I949.

- LIEBOW - HALES - HARRISON - BLOOMER et LINDSKOG - The genesis and functionnal implications of collateral circulation of the lungs.
Yale J. biol. and méd. I950 - 20 - 638.

- MARCHAND - GILROY - WILSON - An anatomical study of the bronchial vascular system and its variations in desease.
Thorax V 207 - Sept. I950.

- MILLER W.S. - The Lung. 2nd Ed. Springpiald I947.

- RUTISHAUSER et BLANC - Anastomoses artério-veineuses glomiques du poumon avec syndrome d'insuffisance droite et cyanose.
Schweig. Ztschr. allg. Path. I909 - I3 - 6I - 65.

- SHEDD - ALLEY - LINDSKOG - Observations sur l'hémodynamique des communications broncho-pulmonaires.
J. of Thorac. Surgery I95I-52, p. 537.

- TOBIN - The bronchial arteries and their connections with other vessels in the human lung.
Surgery gynecology Obstetris XCV 74I - I952 Décemb.

- VERLOOP - Artères bronchiques et leurs anastomoses avec les artères pulmonaires dans le poumon de l'homme. Etude anatomique microscopique.
Acta anatomica. V I7I - 205 - I948.

- WOOD and MILLER - Rôle de la double circulation pulmonaire dans différentes affections du poumon.
J. of thorac. Surgery - I937-38.

- WRIGHT - Apport sanguin aux tissus anormaux dans les poumons.
J. Path. Bact. XLVII 489 - I938.

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

TABLE DES MATIERES

Pages

Introduction I

Syndrome d'hypertension et de dilatation artérielle pulmonaire primitive 3

Anatomie pathologique macroscopique I5

Anatomie pathologique microscopique I8

Données du problème physio-pathologique 23

Diagnostic de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive 30

Rapports entre hypertension artérielle pulmonaire primitive, dilatation congénitale de l'artère pulmonaire et maladie d'Ayerza 33

Observations

I - Hypertension artérielle pulmonaire primitive avec modification histologique des artérioles 38

II - Hypertension artérielle pulmonaire primitive sans modification histologique des artérioles 5I

Le problème des communications entre artères bronchiques et artères pulmonaires.

I - Historique 59

II - Etude histologique et histo-pathologique des anastomoses broncho-pulmonaires 6I

III - Anastomoses broncho-pulmonaires sur le poumon normal 66

IV - Ligatures expérimentales des artères pulmonaires 68

V - Données anatomo-cliniques 70

Conclusions 97

Bibliographie I00

Polycopié par

HECEY

32-34, passage de l'Hôtel-Dieu

L Y O N

Tél. FRanklin 47-37